THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Paul MONNIER

CONSIDÉRATIONS

SUR LES

Chorées chroniques

DES RELATIONS CLINIQUES POSSIBLES

entre la Chorée chronique et la Chorée Sydenham

Président : M. le Professeur DEBOVE.

PARIS
LIBRAIRIE DES FACULTÉS DE MÉDECINE
OLLIER-HENRY
26, Rue Monsieur-le-Prince, 26, (VI[e] Ar[t]). — PARIS
(Anciennement 8, Rue Casimir-Delavigne)

1911

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE.
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM GILBERT DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercices

MM.			
BALTHAZARD	DESGREZ	LECENE	OMBREDANNE
BERNARD	DUVAL Pierre	LENORMANT	PROUST
BRANCA	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRINDEAU	GREGOIRE	LERI.	RETTERER
BROCA André	GUENIOT	LOEPER	RICHAUD
BRUMPT	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
CAMUS	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CARNOT	JOUSSET André	MORESTIN	SCHWARTZ
CASTAIGNE	LABBE Marcel	MULON	SICARD
CHEVASSU	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE.	NOBECOURT	TIFFENEAU
COUVELAIRE		OKINCZYC	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND' MÈRE

A MON PÈRE LE DOCTEUR MONNIER

A MA MÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES PREMIERS MAITRES

DE L'ECOLE DE MÉDECINE DE NANTES

A MES MAITRES

DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur DEBOVE

Doyen Honoraire de la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur de la Faculté

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Des relations de la chorée chronique et de la chorée de Sydenham, au point de vue des symptômes physiques et mentaux.

L'attention des neuropathologistes s'est portée récemment encore sur les chorées chroniques. Au dernier congrès de neurologie, à Nantes, M. le docteur Sainton présenta une remarquable étude de la question.

Il établissait une différence clinique certaine entre les chorées chroniques et la chorée de Sydenham.

Durant notre séjour à l'hospice général de St-Jacques, nous avions eu l'occasion d'observer quatre cas de chorée chronique. Nous avions été frappés dans cette étude des relations qu'il était possible d'établir entre la chorée chronique et la chorée de Sydenham. Nous nous efforcerons de les établir non seulement au point de vue des symptômes physiques, mais encore des symptômes mentaux et des quelques données anatomo-pathologiques que nous possédons actuellement sur les chorées.

L'historique des chorées n'est plus à traiter. Remonter à Paracelse, décrire les épidémies du XV^e^ siècle, citer Mydenham, Rufz, pour arriver aux travaux de G. Sée, Roger, Charcot, nous paraît déplacé dans notre étude. Qu'il nous suffise de dire qu'en 1850, on admettait déjà avec G. Sée :

« Une chorée de l'enfance, curable, avec mouvements involontaires, désordonnés, troubles psychiques et parfois troubles sensitifs ;

« Une chorée de l'adulte et du vieillard, avec mouvements involontaires arythmiques, mais à marche continue et progressive. »

Huntington, en 1872, ajoute la notion d'hérédité similaire. Il crée la chorée chronique, progressive, héréditaire.

Landouzy en présente les premiers cas en France. Puis les observations abondent. Ewalot, King, Peretti, Huber, Hoffmann, Déjerine, Klippel. A quelques semaines de distance, en 1886, Lannois et Charcot présentent à ce sujet deux opinions différentes :

Lannois fait de la chorée chronique héréditaire une entité morbide spéciale et lui crée une place à part dans le groupe des chorées arythmiques.

Charcot soutient qu'il ne s'agit pas d'une maladie autonome, que l'on a simplement affaire à une variété de chorée de Sydenham, que la chorée tardive, chronique, héréditaire, est toujours la chorée.

Joffroy se rallie à l'opinion de Charcot.

Roger publie des cas de chorée aiguë chez les vieillards.

Huet présente des observations de chorée chronique chez les enfants et les jeunes gens.

Les observations deviennent de plus en plus nombreuses et précisent les diverses données cliniques.

Il faut citer pour la chorée de Sydenham : Comby, Leroux, Blocq, Saquet, Stuïmpel, l'école de Lyon avec Crespin, Pierret ; Massalongo, Mayer, Hausalter étudient l'étiologie ; Raymond, Gadet de Gassicourt, Jakonvenko, Wollenberg, l'anatomie pathologique.

C'est pour la chorée de Huntington, Huet, Rispal, Juvaux, Greppin, Golgi, Katwsinkel, Kronthal, Lannois et Paviot, Kéraval et Raviart, Ladame, Waschide, Léri et Wurpas, Hamilton. Les uns tenant pour la chorée chronique de Huntington, maladie autonome, les autres pour l'unité générale de la chorée.

Enfin Sainton, au dernier congrès de neurologie, précise l'état de la question :

« Quelle place les chorées doivent-elles occuper dans la classification des maladies nerveuses, caractérisées par des mouvements anormaux ? Il est un point de la question qui a été laissé dans l'ombre. C'est celui des rapports qui existent entre la chorée de Huntington et la chorée de Sydenham. Y a-t-il entre ces deux affections une différence dans l'aspect clinique ?

« Nous croyons que celle-ci est certaine ; mais lorsqu'il s'agit de la définir, les livres se taisent ; on parle bien de différence dans l'âge de l'apparition ; de la

coexistence d'endocardite et de troubles cardiaques ; de durée moindre ; d'attaques à répétition : nous croyons qu'il y a plus que cela. Les troubles moteurs, quoique très voisins, ne sont pas les mêmes ; la chorée de Huntington dans son arythmie a quelque chose de moins dysharmonique dans le mouvement ; la succession des mouvements est plus cyclique et plus lente. Enfin les troubles moteurs de la chorée chronique sont progressifs, ils s'accompagnent toujours de troubles mentaux, leur absence est exceptionnelle. Il y a donc une différence entre la chorée de Huntington et la chorée de Sydenham au point de vue clinique ; une chorée chronique de Sydenham peut évoluer sans troubles mentaux. Il y a de plus une différence de nature ; la chorée de Sydenham, maladie infectieuse de l'enfance, peut être d'origine rhumatismale, curable habituellement, s'oppose à la chorée de Huntington, maladie de l'âge adulte, à la marche implacable, ayant pour aboutissant fatal la démence. »

L'étude que nous avons faite de la clorée chronique ne nous a pas permis de conclure de manière identique.

Il existe des relations évidentes entre la chorée chronique héréditaire ou non, et la chorée de Sydenham. Ces rapports surtout cliniques se retrouvent aussi bien dans la chorée aiguë de l'enfance que dans les formes particulières, chorée molle, chorée gravidique, chorée des dégénérés de Brissaud. Nous allons tenter de les mettre en évidence.

Nous diviserons notre étude en trois parties :

I. **Rapports entre les symptômes physiques ;**

II. **Rapports entre les phénomènes psychiques et mentaux ;**

III. **Rapports anatomo-pathologiques.**

Rapports entre les symptômes physiques

Le début dans la Chorée

Le début est le même dans la chorée de Sydenham et dans la chorée chronique. Longtemps on a cru que la chorée chronique apparaissait toujours de manière insensible et lente. Le plus souvent en effet on ne peut en saisir la cause occasionnelle. Trois de nos malades deviennent choréiques sans qu'on puisse établir d'époque fixe à l'apparition des premiers symptômes. La plupart des observations reconnaissent le même fait, et l'on a cru pouvoir établir sur ce fait un premier caractère différentiel entre la chorée chronique et la chorée de Sydenham.

Début brusque. — Dans l'observation de notre malade II, les troubles surviennent rapides à la suite de la ménopause.

Devillout, en 1877, rapporte un cas qui survient brusquement à la suite d'une peur.

Charcot dans ses leçons du Mardi, présente en malade, Decl..., qui devient choréique chronique trois jours après un accident de la rue.

Berkley, en 1883, cite une malade qui devient choréique, cinq heures après un meurtre dont elle est témoin.

Bondurant, en 1897, observe une malade dont la chorée chronique se développe brusquement au cours d'une grossesse.

Hamilton, enfin récemment, en 1908, sur trente-sept cas de chorée chronique progressive donne six exemples à début rapide. C'est une jeune femme et son frère qui deviennent choréiques après une vive frayeur. (Observations 23 et 24.)

Les malades, 8 et 26, le sont brusquement à la fin d'une fièvre typhoïde. Le malade, 18, le devient à la suite d'un travail excessif de quelques jours. Le soldat de l'observation 14 tombe choréique à la suite d'une marche forcée de trois jours.

Mieux nous connaissons la chorée chronique, plus les cas d'apparition rapides sont fréquents. La chorée de Sydenham à début brusque, surtout dans la forme dite émotive, ne procède pas autrement : c'est une frayeur, une fièvre éruptive, une fatigue excessive.

Début lent et progressif. — Mais le plus souvent le début est lent et progressif comme dans la chorée chronique.

C'est d'abord des troubles du caractère, un besoin continuel de mouvements. Puis des distractions fréquentes, quelques mouvements involontaires de la face, des doigts. Le malade devient maladroit, laisse tomber les objets. Les réprimandes ne font qu'augmenter sa maladresse. Peu à peu les désordres moteurs s'accentuent, se généralisent. La chorée arrive à sa période d'état.

Il ne se passe pas autre chose dans la chorée chronique. Troubles du caractère précurseurs. Désordres moteurs. Désordres psychiques. Marche graduelle et progressive. Tout est analogue au début de la chorée de Sydenham. Il n'y a qu'une différence de durée et d'intensité, qui se retrouve à la base de toutes les affections chroniques.

Troubles précurseurs du caractère. — Les troubles précurseurs du caractère se retrouvent au début de la chorée chronique et de la chorée de Sydenham. Dans les deux cas le malade est irritable, colère, susceptible, hargneux, très émotif.

Premières manifestations motrices. — Mais les premières manifestations choréiques sont en général d'ordre moteur.

Huet cite bien deux cas où l'affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence paraît avoir précédé les troubles moteurs. Huber en possède une observation. Hamilton rencontre le même fait chez sa malade n° 26.

Mais ils sont loins d'être affirmatifs. D'ailleurs, phénomènes psychiques et symptômes physiques procédant d'un même ordre d'idées, n'étant, nous le verrons plus loin, que des troubles constants de l'activité, il n'est rien d'impossible à ce que les troubles psychiques préexistent.

En fait nous notons la précession des troubles moteurs physiques. Les vrais désordres mentaux paraissent plus tardifs. Dans la chorée de Sydenham on les note surtout dans la deuxième enfance, guère avant la douzième année.

Symptômes physiques

Les troubles moteurs physiques apparaissent évidents les premiers. Quels sont ces troubles ? Est-il une différence entre ceux de la chorée chronique et ceux de la chorée de Sydenham ?

Symptômes physiques dans la chorée de Sydenham. — Nous nous bornons, pour les troubles de la chorée de Sydenham, à résumer l'opinion des classiques.

« Les mouvements choréiques qui donnent à l'affection sa physionomie spéciale consistent en mouvements brusques, involontaires, désordonnés ; ils sont incessants ; quelquefois plus intenses par accès ; ils sont plus rapides que ceux de l'athéthose, et moins brusques et saccadés que ceux des tics.

Les choreïques ont ordinairement conscience de ces mouvements désordonnés. L'émotion les augmente ; à l'état de veille, ils sont continuels ; pendant le sommeil ils cessent habituellement. Dans quelques cas et dans les chorées intenses, ils persistent la nuit, et privent le malade de tout repos. Ils cessent quelquefois mais passagèrement sous l'influence de la volonté ou d'un mouvement volontaire.

Les membres sont souples, exempts de raideurs et de

contractures ; tous les mouvements sont maladroits mais possibles.

Les troubles moteurs varient suivant les régions. A la face, grimaces, bouche déformée, plissement du front. La langue s'agite dans la bouche. Troubles de la parole, troubles de la déglutition. Quelquefois, mouvements anormaux des globes oculaires. Aux membres supérieurs, aux membres inférieurs, au tronc, tous les segments sont atteints. Mouvements de flexion, d'extension de rotation. Troubles de la marche. Les muscles du larynx, du diaphragme sont parfois agités de mouvements involontaires. Rarement troublés des sphincters. Force musculaire diminuée. Pas d'atrophie musculaire. Excitabilité normale. Réflexes variables. Sensibilité générale peu troublée.

Troubles physiques de la chorée chronique. — L'observation suivante établira les rapports évidents de ces désordes avec ceux de la chorée chronique.

OBSERVATION I. (Personnelle) — **Chorée de Huntington**

Le nommé Font... Frédéric, 42 ans, cultivateur puis manœuvre à l'usine à gaz de Nantes, est entré le 3 janvier 1909 à l'asile d'aliénés de Saint-Jacques dans le service de M. le docteur Houeix de la Brousse.

A son entrée les renseignements nous ont été fournis par la femme du malade. Ils nous ont été confirmés plus tard par le malade lui-même, ses sœurs, les membres de son entourage.

Antécédents héréditaires. — Le grand-père maternel est mort

à l'âge de soixante ans. Il était choréique depuis l'âge de quarante-deux ans. Cultivateur en Anjou, il fut obligé de cesser ses occupations vers l'âge de cinquante ans. Il tomba dans la démence vers cinquante-cinq ans. Il n'avait qu'une fille.

La mère de Font.... est morte à l'âge de trente-sept ans, elle ne pouvait plus faire son ménage dès quarante-cinq ou quarante-six ans. Elle est recueillie par ses enfants chez lesquels elle meurt en état de démence complète.

Les mouvements choréiques étaient si prononcés chez ces deux malades que le grand'père à trois reprises différentes tomba dans le feu, et que la mère se fit également de graves brulûres dans un accident analogue.

Le malade a quatre sœurs. Les deux aînées, 53 et 51 ans, bien portantes, sont mariées et ont des enfants bien portants. Jamais on a constaté chez elles de mouvements choréiformes.

Deux sœurs plus jeunes, jumelles, sont choréiques. Elles sont mariées toutes les deux. L'une d'elles a des enfants atteints de troubles nerveux. Leurs observations complètes seront publiées à la fin de ce mémoire.

Du côté paternel, le père alcoolique meurt à 55 ans de congestion pulmonaire.

Le grand'père paternel et la grand'mère paternelle, sur lesquels les renseignements sont peu précis, auraient été rhumatisants.

Antécédents personnels. — Né à Beaugé (Maine-et-Loire). Bien portant dans son enfance, il n'accuse qu'une rougeole bénigne vers l'âge de six ans. Tout jeune ses parents l'occupent aux travaux des champs. De ce fait il ne reçoit qu'une instruction très sommaire. Quoique d'une intelligence assez vive, il n'a pas le certificat d'études primaires.

Il ne fait pas de service militaire à titre de soutien de famille, Il est versé dans l'armée auxiliaire.

A 23 ans, il va travailler comme manœuvre à Angers.

A 24 ans, il contracte une blennorrhagie, est traité à l'Hôtel-Dieu d'Angers.

C'est la seule maladie grave qu'il accuse dans sa vie. Il n'a jamais eu la syphilis.

Il se marie à 27 ans.

Sa femme a eu cinq enfants.

Les deux aînés seuls vivants. Un garçon meurt à 12 jours dans des convulsions. Deux fausses couches, toutes les deux à 3 mois.

Des deux aînées, deux filles, la plus âgée, 10 ans, est atteinte depuis son bas-âge d'incontinence nocturne d'urine. C'est une enfant intelligente et vive. « Elle apprend ce qu'elle veut »; mais elle est émotive, excitable, indisciplinée. Elle rêve la nuit et s'agite au point qu'elle réveille souvent sa sœur plus jeune.

Celle-ci, 6 ans, a depuis l'âge de deux ans des convulsions et des terreurs nocturnes, beaucoup moins fréquentes actuellement. Elle a la physionomie intelligente, mais elle porte des stigmates physiques de dégénérescence, crâne asymétrique, voûte palatine ogivale, mauvaise implantation des dents.

Font.... a souffert, depuis l'âge de trente ans, à plusieurs reprises, de douleurs dans les articulations, ressemblant à des douleurs rhumatismales. A 31 ans, il vient à Nantes travailler à l'usine à gaz où il est employé comme chauffeur.

Début de la maladie actuelle. — Trois ans plus tard débute la maladie actuelle. Il a 34 ans. La maladie débute lentement, progressivement, sans qu'on puisse saisir de cause occasionnelle. Pas d'émotion violente, pas de frayeur, pas de maladie aiguë.

Sa femme remarque un jour chez lui un fréquent mouvement de l'épaule. Il lève l'épaule droite en haut, en arrière, en même temps que la tête se porte d'arrière en avant, et de droite à gauche. Plus tard, elle observe des mouvements de la face et des lèvres. Font... a la parole embarrassée.

Cela dure un an, deux ans.

Puis les membres inférieurs sont atteints ; les mouvements des membres supérieurs, de la face du cou s'exagèrent.

Le malade, qui avait à peine pris garde aux premières observations de sa femme, se souvient de la maladie familiale. On lui a dit : « Ça vient de naissance ». Il a peur de la vérité. Il accuse des douleurs fictives dans les jambes. Il se plaint devant ses camarades de travail. Et pour ne pas avouer son état véritable, il parle de faiblesses, accuse le poids de ses fardeaux. « Il tombe sous la charge », dit-il. Chauffeur, il manque plusieurs fois de tomber dans le foyer. On l'emploie comme simple manœuvre. Il titube. Bientôt il est congédié.

Quand il se rend compte de son état, qu'il n'est « bon à rien », il se met à boire du vin, de l'absinthe, rentre ivre chez lui, devient excitable, querelleur à l'excès. Il parle de suicide. « Il en a assez de la vie », mais sans faire de tentatives sérieuses.

Les troubles mentaux s'exagèrent. Il a comme des hallucinations, le soir surtout, dans le premier sommeil. Un soir il urine sur ses enfants qui dorment. Un autre soir il verse sans motif sur le feu le contenu d'une lampe à pétrole.

C'est peu après, le 3 janvier 1909, qu'il rentre à l'asile, avec le diagnostic de : Mélancolie, tendances hypocondriaques, mouvements choréiformes, hallucinations. Actes dangereux pour lui et les siens.

Etat actuel. — Symptômes physiques. — Font... est un homme d'assez grande taille 1 m. 72. Il est bien musclé, d'aspect robuste, le tissu adipeux peu développé.

Caractères généraux des mouvements. — A l'état de repos assis, debout, couché, comme au travail, il est agité de mouvements continuels, involontaires, désordonnés, sans rythme défini. Ses mouvements sont assez rapides, mais sans brusquerie. Les muscles se contractent tour à tour ; lorsqu'un muscle se contracte, les autres sont relâchés.

Mais ce qui frappe surtout en dehors des mouvements, c'est une sorte d'inquiétude générale, « d'instabilité musculaire », dit Lannois. Il s'agite constamment, paraît ne pouvoir se tenir en place, déployant un luxe de mouvements qui étonnent par leur amplitude et leur exagération.

Si on le prie de s'asseoir, il prend la chaise, la balance, la change de place, semble s'assurer de sa solidité. Il prend mille précautions pour s'approcher du siège, puis brusquement se laisse tomber, non sans manquer perdre l'équilibre.

Le malade est assis. — Assis, il se tient les jambes écartées, repose les avant-bras sur la partie supérieure des cuisses, les mains croisées ou posées à plat sur les cuisses, les coudes serrés aux flancs.

Mouvements des membres supérieurs. — Les doigts sont agités de petits mouvements continuels, se fléchissent, s'étendent, s'écartent dans tous les sens, ensemble, séparément. Ce sont surtout des mouvements d'opposition du pouce et des autres doigts. La main se tourne la paume en dedans, la paume en dehors, en extension, en flexion sur le poignet, mouvements de latéralité, mouvements de pronation, de supination. Tous les mouvements de l'articulation sont exécutés. Les coudes se rapprochent des flancs, s'en écartent. Les épaules sont fréquemment soulevées, projetées en avant, en arrière, ensemble, séparément. Ces mouvements participent à ceux de la tête et du cou. La tête s'élève, s'abaisse, tourne à droite, à gauche. A chaque mouvement prononcé de l'épaule, s'associe un brusque redressement de la tête.

Mouvements du tronc. — Au tronc, les mouvements sont peu prononcés quand le malade est assis. Ils se bornent à un léger balancement peu fréquent et à des mouvements de flexion en avant.

Mouvements des membres inférieurs. — Aux membres inférieurs, on constate des mouvements peu étendus d'adduction des cuisses. Les genoux s'écartent et se rapprochent. Il étend une jambe, la fléchit. Il abaisse continuellement le bord interne du pied, soulève légèrement le talon, fait de petits mouvements de flexion et d'extension des orteils.

Mouvements de la face. — Ce sont, à la partie inférieure de la face, les muscles qui entourent la bouche qui sont intéressés. Le malade fait des contorsions, des grimaces. Tantôt suivant l'expression de Lenoir, le malade « fait la moue », les lèvres projetées en avant ; tantôt au contraire les lèvres se recourbent en arrière, s'appliquent sur les arcades dentaires. Mais ce mouvement dure peu. L'une des commissures labiales est brusquement tiraillée. C'est une contraction rapide de l'un des masséters, c'est un des mouvements soudains de déduction, de latéralité du menton.

Mouvements de la langue. — Ces mouvements involontaires ne se bornent pas aux lèvres et aux joues. Si on lui fait ouvrir la bouche, on y voit prendre part les muscles de la langue et du voile du palais,

Demandons au malade de nous montrer sa langue. Il ne peut le faire de suite. Il lui faut faire effort. Il hésite, semble ne plus connaître les mouvements qu'il convient de faire pour exécuter cet acte. Il répète « tirer la langue », comme pour masquer d'un défaut d'audition la difficulté où il est de faire un effort d'attention. Après plusieurs essais infructueux, il ouvre la bouche, tire la langue brusquement. Mais il ne peut la maintenir longtemps ainsi. Elle rentre, ressort, rentre de nouveau, change de forme sous l'influence de petits mouvements sur place.

La mâchoire se ferme malgré lui. Les joues se creusent. On entend les dents se heurter les unes contre les autres.

Si on veut examiner le pharynx, l'abaisse-langue est saisi

entre les dents ou repoussé au dehors par les mouvements de langue. Les muscles du voile du palais participent aux mouvements involontaires.

A ces troubles se rattachent intimement les troubles de la parole. Ceux-ci sont très accentués.

L'examen laryngologique très difficile n'a pas permis de signaler de troubles moteurs des muscles du larynx et des cordes vocales. La parole est cependant fort altérée.

Troubles de la parole. — Au début, d'après sa femme, ces troubles, beaucoup moins prononcés, se réduisaient à un trouble d'articulation. Les premières syllabes étaient un peu confondues, la voix nasonnée.

Actuellement le malade ne répond jamais aux interrogations sans une hésitation, un trouble marqué. Il semble que le premier mot ne peut se prononcer. Le malade fait effort, semble concentrer toute son attention, toute sa force pour prononcer ce premier mot. Il se trouble, plisse le front, baisse la tête et la relève brusquement, d'un geste analogue au mouvement d'encolure du cheval qui part. Et c'est alors que le mot sort péniblement, mal articulé, comme décroché par le mouvement de tête.

Le malade parle. Puis un brusque arrêt. La phrase est brisée net, Font... fait effort pour terminer sa réponse. Suivant que les premiers mots ont été plus ou moins faciles à prononcer, les interruptions, les difficultés sont plus ou moins fréquentes et difficiles à surmonter.

On n'entend pas de bruits pharyngés, ni respiratoires. Pas de claquement de langue contre le palais.

La partie supérieure de la face est moins agitée. Cependant les muscles du front, des paupières, entrent en jeu. Le malade plisse le front, relève les sourcils, les fronce. Au dire de sa femme, le malade n'a le front ridé que depuis le début de sa maladie. Ses rides nombreuses, les plis profonds de l'angle interne des sourcils lui donnent une expression inquiète, sournoise.

Parfois les ailes du nez participent aux mouvements involontaires.

Troubles des globes oculaires. — Mais ce qu'il convient surtout de signaler, le fait est très rare, c'est d'abord les contractions des muscles élévateurs et abaisseurs des paupières, amenant le clignotement fréquent des paupières, puis surtout des mouvements conjugués, des secousses, des oscillations des globes oculaires, qui ne sont pas du « nystagmus » pur, mais des mouvements analogues à ceux du reste du corps. Les mouvements se font horizontalement, de bas en haut, avec parfois un léger mouvement de circumduction. Nous n'avons pas observé de mouvements de l'iris.

Le malade est couché. — Au lit les mouvements involontaires continuent mais sont très amoindris. L'inquiétude musculaire semble disparaître. Au tronc, à la tête, au cou, peu ou pas de mouvements. Ils sont surtout prononcés aux extrémités des membres, aux orteils, au pied, mouvements d'extension et de flexion, de latéralité. Mais le rythme en est plus lent, l'amplitude très réduite, la fréquence moindre.

Si l'on dit au malade de se lever, nous voyons se reproduire les mêmes hésitations, les mêmes difficultés que le malade a montré pour s'asseoir ou se coucher.

Le malade est debout. — Debout, ce qui frappe surtout chez F..., c'est l'instabilité musculaire. Il se tient les jambes écartées, ne peut rester tranquille, se dandine de droite et de gauche, s'appuye tantôt sur un pied, tantôt sur l'autre, fléchissant parfois les genoux, élevant le talon, la pointe du pied. Il écarte les jambes, les rapproche. Il piétine sur place, paraît ne pouvoir garder son équilibre. Il « court après son centre de gravité », Il peut se tenir un instant les pieds réunis sans tomber. Il lui est impossible de se tenir sur un seul pied. Pas de signe de Romberg.

Les mouvements des membres supérieurs sont les mêmes. Ceux des épaules plus marqués, de l'épaule gauche surtout.

Le corps se balance, s'incline sur le côté, se fléchit en avant, se redresse.

Les muscles du thorax, le diaphragme, sont peu souvent contractés. Le crémaster semble ne pas entrer en jeu.

Troubles de la marche. — Donnons à Font... l'ordre de marcher.

Dès qu'il a reçu l'ordre, le malade marque un premier temps d'hésitation. Il ressemble à ces jeunes recrues qui craignent de partir du mauvais pied. Après quelques secondes, il se décide à faire le premier pas. Mais il y a de la raideur dans le geste. Il lance la jambe à la prussienne, frappe fortement le talon sur le sol. Puis l'hésitation se porte sur un autre point. Se sentant observé, le malade craint de ne pas suivre la ligne droite. Il écarte légèrement les bras du corps, comme les équilibristes sur la corde raide. Parfois il perd son centre de gravité, fléchit d'un côté. Et s'il croit alors s'écarter de la ligne droite, il exagère l'amplitude de ses mouvements, il se perd, il s'égare.

Il va la tête baissée, les yeux fixés au sol, relève la tête de temps en temps, comme pour reconnaître son trajet. Il sait, par expérience, que le moindre obstacle, un simple caillou le fera tomber. Toute son attention se porte sur l'endroit du sol où il va poser le pied. On peut se demander si les festons qu'il décrit dans sa marche, ne viennent pas de ce qu'il regarde trop près devant lui. Si le malade ne se presse pas trop, il lève la tête pour s'orienter. Mais s'il se presse, il heurte les obstacles quand il lève la tête, il perd la ligne droite quand il fixe les yeux au sol.

Le malade marche les jambes écartées, en compas, comme pour rendre sa base de sustentation plus large. Il marche les cuisses légèrement fléchies sur les jambes, pour se garder plus souple, dans une attitude plus facile pour corriger les fautes de

sa démarche. La marche est titubante, irrégulière, avec de petits pas précipités ou de longues enjambées, avec des arrêts, des heurts, des efforts brusques ; les bras décrivent des arcs de cercle (Hoffmann compare ses choréiques à des danseurs de ballet). On le prend pour un ivrogne ; les gamins le suivent dans la rue.

L'occlusion des yeux exagère les troubles.

Le malade ne court qu'avec les plus grandes difficultés, des chûtes fréquentes. Quant il saute, l'effort est disproportionné au résultat. S'il monte un escalier il heurte les degrès, pose son pied à faux sur le bord des degrès. Pour descendre il lui faut se tenir solidement à la rampe de l'escalier, ce qui ne l'empêche pas de descendre souvent plusieurs degrès à la fois.

Quand le malade n'est pas observé, il y a beaucoup moins de troubles dans la marche. Il va à la vitesse qu'il veut et qu'il sait le mieux lui convenir. Et quand il porte un fardeau de concert avec un autre malade, il se laisse mener, les troubles sont moins apparents.

Influences qui modifient les mouvements choréiques. — Les mouvements choréiques chez Font... ne conservent pas toujours la même intensité. Ces mouvements diminuent de fréquence au repos sur son lit.

Influence du sommeil. — Le sommeil ne les fait pas cependant cesser complètement. Bien qu'en contradiction avec la majorité des auteurs, nous ayons constaté, comme dans trois cas d'Hamilton, des mouvements pendant le sommeil. En dehors des mouvements dus aux cauchemars et aux rêves, dont nous parlons avec les troubles mentaux, il existe de légers mouvements des membres, surtout à l'état de sommeil léger. Dans le sommeil profond ces mouvements sont moins prononcés et séparés par des intervalles beaucoup plus longs. Ils existent toutefois. Sa femme se plaignait de ses mouvements la nuit. Le malade se-

rait tombé plusieurs fois de son lit. Il est tombé une seule fois depuis son entrée dans le service.

Influence des émotions. — Les émotions au contraire augmentent les gesticulations choréiques, Le fait de se croire l'objet d'une attention quelconque suffit pour exagérer les mouvements de F.... Nous en avons déjà donné des exemples : les troubles de sa marche sont plus accentués devant témoins. Le plaisir, la douleur augmentent les gesticulations. La peur, la surprise donnent naissance à une recrudescence de mouvements choréiques.

Ex : F.... travaille à casser la pierre. Il ne se sait pas observé. Les mouvements involontaires sont fréquents. Nombreux sont les coups qu'il frappe en dehors du but proposé. Mais il arrive toutefois à un résultat si réduit qu'il soit. Mais nous approchons. Le malade se sait observé. Il frappe à tort et à travers. Mouvement général, désordonné. Il perd l'équilibre. Son marteau lui sert plus de point d'appui que pour briser la pierre. Et si nous l'interrogeons, si nous lui prêtons plus d'attention qu'à ses camarades qui travaillent près de lui, nous n'obtiendrons que des réponses imprécises, irritées, de vagues grognements approbatifs ou non. Après notre départ, cette augmentation des désordres persistera quelque temps encore.

Un autre jour il renversa une brouette de sable qu'il roule à la vue d'étrangers qui l'approchent.

Voilà pour les impressions pénibles.

Les émotions agréables, l'arrivée de sa femme, de ses enfants augmentent également les troubles, mais l'augmentation est mois apparente et de plus courte durée. La présence d'étrangers ne le trouble qu'autant qu'il se croit observé.

Pendant la visite ses mouvements n'augmenteront pas si nous ne lui prêtons pas davantage d'attention qu'à ses camarades.

Nous avons étudié l'effet des émotions des causes diverses. La

crainte, le désir, l'espoir, la colère. « Nous lui avons refusé l'autorisation de passer une journée de fête dans sa famille, puis nous l'avons accordée. » Les reproches, les réprimandes, les menaces, toutes ces émotions ont exagéré les mouvements choréiques mais moins que les auteurs ne le signalent habituellement. Nous avons vu le malade venir de lui-même nous exprimer ses désirs. Son audace l'avait absolument mis hors de lui. Ses mouvements étaient prononcés plus que jamais, et ses paroles étaient totalement indistinctes.

En résumé nous retiendrons surtout l'exagération des mouvements choréiques, quand le malade se croit observé. Dans les différentes espèces d'émotion, crainte, espoir, etc... il est difficile de faire la part de la variété elle-même. L'intensité seule du traumatisme psychique, que cause l'émotion, en possède.

Influence de la fatigue. — L'influence de la fatigue nous a paru digne d'être signalée. Le malade est plus agité le soir après avoir travaillé, que le matin à l'heure de la visite. Les mouvements sont moins prononcés le matin. Le sommeil est plus profond dans la deuxième partie de la nuit. Les cauchemars se produisent dans le premier sommeil. Toutefois nous n'avons pas obtenu d'amélioration en maintenant le malade dans l'inaction. C'est que laissé seul avec lui-même, le malade voit ses idées hypocondriaques augmenter. Si la fatigue physique est moindre, la fatigue nerveuse est plus prononcée.

Influence de la volonté. — La volonté ne joue pas chez Font... le rôle important signalé par certains auteurs. La volonté n'exerce sur ses gesticulations choréiques qu'un temps d'arrêt très court, une sorte d'inhibition qui n'a d'autre résultat que d'amener, un instant après, une explosion plus forte de mouvements involontaires.

Il lui est très difficile d'accomplir certains actes au commandement : ouvrir la bouche, tirer la langue. Dans la marche, mal-

gré ses efforts de volonté, les mouvements choréiques entravent ses pas, d'où titubation et chutes fréquentes : il est arrêté dans la rue pour ivresse ; les gamins le poursuivent sur la voie publique de leurs railleries.

La volonté paraîtrait avoir plus d'action sur les mouvements dits intentionnels. Il s'habille, se déshabille, mais avec mille maladresses. Pendant ce temps les gesticulations, ou bien intéressent d'autres parties du corps, ou bien se bornent à un segment de membre intéressé, n'intervenant que pour gêner le mouvement, pas assez pour l'empêcher.

Le début de ces mouvements intentionnels est mieux exécuté que les autres temps. Il faut d'ailleurs faire, dans ces mouvements, intervenir pour une grande part l'influence de l'habitude.

Font... mange également seul. Il peut porter son verre, sa cuiller à sa bouche. Mais il renverse fréquemment sur lui des parcelles d'aliments, du liquide de son verre. Il mange la tête juste au-dessus de son assiette, le plus rapproché qu'il peut sans se faire trop remarquer. Il porte sa cuiller rapidement à sa bouche, la vide d'un trait, s'arrête un instant, puis avale vite entre deux contractions involontaires du pharynx, Souvent « il avale de travers ». Il déglutit mal, introduit des aliments dans sa trachée, d'où résulte quelques saccades de toux.

Si nous le faisons ramasser par terre un objet, un crayon par exemple, il esquissera plusieurs gestes contradictoires pour l'atteindre, le laissera retomber sur le sol après l'avoir saisi.

Sa femme nous raconte qu'au début de la maladie il pouvait, grâce à ses observations fréquentes, enrayer quelques-uns de ses mouvements. Il put travailler trois ans depuis le début de sa chorée. On réussit aujourd'hui à l'employer sans qu'il cause trop de dégâts, à des travaux rudimentaires.

Troubles de l'écriture. — Les actes qui demandent une plus grande précision une plus grande durée, l'acte d'écrire, par

exemple, lui sont très difficiles. L'écriture porte le cachet de la maladie. Les lettres sont tremblées, déformées, entremêlées de zigzags irréguliers. Les dernières lettres des mots sont peu compréhensibles. Les lignes montent et descendent. Dans certains mots les lettres sont enchevêtrées. Elles ont pourtant des dimensions à peu près semblables.

En écrivant, il marque un temps d'arrêt après chaque mot, se balance sur sa chaise, rejette par moments la tête en arrière, comme pour juger de son écriture. Il est pénible de lui dicter. Il fait répéter plusieurs fois chaque mot. Il signe assez lisiblement son nom. Les chiffres sont déformés comme les lettres.

Troubles de la sensibilité. — *Troubles de la sensibilité générale.* — La sensibilité générale est légèrement amoindrie. Un peu d'anesthésie.

La sensibilité météorique ne semble pas avoir une influence évidente. Les temps humides n'ont pas paru exercer d'action.

Les sens spéciaux n'ont pas subi d'altérations.

Les sensibilités gustative, olfactive paraissent normales.

Audition. — L'audition est normale ; et s'il ne répond pas toujours immédiatement aux questions posées, s'il fait répéter, il ne faut pas en accuser une diminution de l'ouïe, car il entend le tic-tac d'une montre ordinaire à deux mètres environ.

Vision. — L'acuité visuelle est normale de même que la perception des couleurs. Les pupilles réagissent à la lumière et à l'accommodation. Elles sont égales. Pas de rétrécissement du champ visuel. Pas de troubles de la pupille.

Force musculaire. — La force musculaire est diminuée. Malgré sa taille F... n'accuse au dynamomètre que 40 avec la main droite, 35 avec la main gauche. Les muscles amaigris ne présentent pas d'atrophies.

Sensibilité électrique. — La sensibilité électrique n'est pas altérée. Le malade réagit bien avec un courant galvanique faible de 7 milli-ampères et même 6 1/2 pour les avant-bras et les bras, de 10 à 12 milli-ampères pour les membres inférieurs. Il réagit un peu moins à gauche. Avec le courant faradique nous observons les mêmes réactions, avec des secousses plus lentes. L'excitabilité mécanique est normale.

Sensibilité superficielle — La sensibillé superficielle est peu troublée. Sensibilité tactile un peu obtuse. Les cercles de sensation de Weber sont élargis. Les impressions tactiles sont mal localisées mais sans exagération. La sensibilité à la pression est émoussée. La sensibilité douloureuse est normale. Pas de retard des sensations. Sensibilité thermique normale.

Sensibilité profonde. -- La sensibilité profonde est plus troublée. Le sens des attitudes segmentaires, la sensibilité musculaire, la sensibilité osseuse ne sont pas troublés. Mais pour les sensations de résistance, le malade accuse des différences erronées. Le sens stéréognostique ou, comme l'appelle Déjerine, la perception tactile de l'espace, est anormale, affaiblie. L'attention du malade ne peut en effet se prêter à un effort assez long pour reconnaître et la forme de l'objet, et ses propriétés physiques, sa consistance, sa température, son poids.

Sensibilité organique. -- La sensibilité organique est normale. Les douleurs de jambes qu'il accuse au début de son affection paraissent cependant avoir été fictives.

Troubles des réflexes. -- Réflexes tendineux. -- Les réflexes tendineux sont en général très exagérés.

Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens ou patellaires sont nettement exagérés des deux côtés.

La percussion du tendon rotulien provoque de la trépidation épileptoïde de la rotule, à gauche surtout. Les réflexes achilléens sont très exagérés. Il existe une ébauche manifeste du clonus du pied. Un peu de fascia lata, peu prononcé à droite.

Le réflexe paradoxal de Gordon ne donne rien.

Aux membres supérieurs, les réflexes olécranien, radial et cubital postérieur sont exagérés surtout à gauche. Les réflexes du cubital antérieur, des palmaires, des fléchisseurs des doigts sont forts. Pas de clonisme de la main. Pas de secousses fibrillaires.

A la face, les réflexes oculaires et nasaux, décrits par Bechterew en 1901, sont normaux.

Réflexes cutanés. — Les réflexes cutanés « normaux » ne sont pas altérés. Il en est ainsi des réflexes abdominal, crémastérien, bulbo-caverneux, inguinal, épigastrique. Pas de réflexes cutanés « pathologiques ». Pas de Babinski. Pas de signe de Schœfer. Le pincement du talon d'Achille en son milieu produit la flexion plantaire du pied. Pas de réflexe d'Oppenheim. Pas de signe de Wesphal, ni de Strümpel. Pas de signe de flexion combinée de la cuisse et du tronc. Le malade lève facilement les deux jambes, au commandement, l'une après l'autre. La pression des muscles du mollet n'est pas douloureuse.

Réflexes osseux. — Pour les réflexes osseux, les réflexes acromial et sous-épineux n'ont rien donné. La percussion de l'apophyse styloïde du radius a donné une très légère flexion de l'avant-bras. La percussion de la tubérosité antérieure du tibia, de la malléole interne, n'a rien donné.

Fonctions organiques. — Les fonctions de la vie organique en général s'accomplissent chez Font... normalement. La respiration est régulière. Pas de troubles cardiaques. Le pouls est régulier.

Pas de développement exagéré de la glande thyroïde.

La digestion n'est troublée par les mouvements involontaires que dans la déglutition.

L'appétit du malade est exagéré. Il y a tendance à la boulimie.

La nutrition est troublée. Le malade maigrit malgré une suralimentation raisonnée (2 litres de lait en plus de la ration normale.) Pas de troubles de la défécation.

Troubles urinaires. — La miction est au contraire très troublée. Fait très rare chez les choréiques, le malade a de l'incontinance d'urine. Les besoins d'uriner sont fréquents, surtout le soir. La nuit il est obligé de garder un urinal constamment. D'après les dires du malade et de sa femme, ces troubles ne remonteraient qu'à deux ou trois ans.

Il faut noter qu'avant son mariage Font.. à contracté une blennhorragie grave et peut-être une cystite. Il fit un séjour à l'hôpital d'Angers. En tous les cas le malade a le canal rétréci dans son segment postérieur il n'admet que les bougies en gomme n° 15. Sa vessie est aussi rétrécie et n'admet que 100 à 150 grammes de liquide.

Il est donc probable que les sphincter lisse de l'urètre est altéré par ce rétrécissement, que ses fonctions sont remplacées par les muscles striés du périnée, muscle de Wilson, sphincter strié de l'urètre qui participent aussi aux mouvements involontaires choréiques. Ainsi s'expliquerait l'incontinence d'urine. Les muscles lisses ne prenant aucune part, à notre connaissance, à la chorée.

Les rapports sexuels de Font.. ont été toujours normaux.

Analyse des urines. — Les urines sont peu troublées. Pas de sucre. Des traces légères d'albumine. Pas de pigments biliaires. La densité légèrement abaissée est de 1.015. La quantité émise par vingt-quatre heures : 1.350 cent. cubes environ. La réaction est acide.

L'analyse chimique pratiquée deux fois n'a pas sensiblement varié. La moyenne a été :

Urée	27 gr.	par litre
Acide urique	0,40	—
Phosphates	3,80	
Sels ammoniacaux	0,60	—
Chlorures	5,50	—
Acide phosphorique	2 »	—

L'analyse microscopique du dépôt nous a montré quelques cellules épithéliales et de nombreux « cocci » en grappes et en chaînettes.

Toxité urinaire. — Inoculée au cobaye et à la souris, l'urine du matin comme celle du soir se sont montrées hypotoxiques dans trois inoculations. Deux fois l'inoculation a été suivie de phénomènes convulsifs.

Rispal et Baylac, en 1897, au Congrès de Toulouse ont relaté un cas de chorée chronique où les urines se sont montrées hypotoxiques dans toutes les expériences.

Autres sécrétions. — Nous avons constaté de l'hypersécrétion salivaire. La sécrétion sudorale nous a paru normale. Nous n'avons pas pu rechercher la toxicité de la sueur, ni pratiquer l'analyse des sécrétions gastriques et biliaires.

Etat du sang. — L'analyse bactériologique du sang n'a pas donné de résultats positifs. Les cultures ont été négatives. L'analyse histologique a donné :

une hypoglobulie légère.

globules rouges : état de santé, 5.100.000 par $^{m\ m}$,

Font... chorée chronique, 4.900.000 —

Liquide céphalo-rachidien. — Nous avons pratiqué la ponction lombaire. Le liquide céphalo-rachidien était limpide. L'analyse

bactériologique, pratiquée après centrifugation, a été négative. L'analyse microscopique a montré de très rares lymphocytes.

Le liquide céphalo-rachidien de Font..., injecté à la dose de deux centimètres cubes à un cobaye, n'a pas de réaction notable.

Pas d'excès d'albumine.

La température est normale. Pas de troubles vaso-moteurs. Pas de dermographisme. Troubles trophiques nuls.

Stigmates de dégénérescence. — Nous noterons par contre des stigmates physiques de dégénérescence. L'oreille est du type Darwin avec tubercule marqué et saillant au niveau de la naissance de la partie descendante de l'hélice,

Déformation en profondeur de la voûte palatine. Légère asymétrie faciale.

La clavicule est bizarrement articulée des deux côtés, la tête fait saillie de façon exagérée.

Périodes de calme.— Nous avons constaté, sans en reconnaître la cause, pour les troubles physiques comme pour les troubles mentaux, des périodes de calme relatif de six à huit jours, durant lesquelles les gesticulations choréiques étaient moins prononcées.

Bondurant, a relaté le même fait, en 1897, dans un cas de chorée chronique avec alternances.

Avant d'étudier chez Fon... les troubles de l'état mental, nous nous permettrons une légère digression.

Le très long exposé des symptômes physiques chez notre malade a été relaté dans le but de bien mettre en évidence l'analogie de ces symptômes avec ceux de la chorée de Sydenham. Les troubles signalés ont été l'objet depuis six mois environ d'une observation attentive

de chaque jour. Nous avons tenté de ne rien omettre. Nous avons observé des phénomènes peu fréquents tels que les mouvements choréiques, des troubles oculaires, incontinence d'urine, les mouvements pendant le sommeil. Nous avons pratiqué l'analyse de l'urine, du liquide céphalo-rachidien, du sang. Nous avons recherché leur toxicité. Les réflexes ont été étudiés à de nombreuses reprises.

Partout nous avons retrouvé une analogie évidente avec les troubles de la chorée de Sydenham. Et pour la chorée chronique nous pouvons reprendre en grande partie la définition donnée plus haut de la chorée de Sydenham :

« Les mouvements choréiques sont des mouvements désordonnés, involontaires, arythmiques, incessants, plus rapides que ceux de l'othétose, moins brusques que ceux des tics. Les choréiques ont conscience de ces mouvements. L'émotion les augmente. Dans le sommeil ils persistent parfois. Les mouvements varient suivant les régions. Il y a des troubles de la parole analogues à ceux da la chorée de Sydenham. La déglutition est gênée. Les globes oculaires sont parfois agités de mouvements involontaires comme dans la chorée de Sydenham (Rosenthal, Ziemssen).

Les troubles de la marche sont analogues. La force musculaire est affaiblie, l'excitabilité des muscles est normale.

Les troubles de la sensibilité physique sont les mêmes que ceux de la chorée aigüe.

L'influence de la volonté n'est que passagère et peu prononcée.

Lannois avait voulu faire un signe pathognomonique de l'influence de la volonté sur les mouvements dans la chorée chronique. Huet borna cette influence aux seuls mouvements intentionnels.

Mais en dehors du rôle de l'habitude dans ces mouvements intentionnels, nous constatons chaque jour le peu d'influence de la volonté.

Tout dépend de la période de la maladie.

L'enfant atteint de chorée de Sydenham peut au début manger seul assez facilement ; ce n'est que plus tard qu'on sera forcé parfois de l'alimenter.

Le malade atteint de chorée chronique subit la même loi. Tous les auteurs constatent des troubles de déglutition. L'action de manger relativement facile durant les premières périodes va de plus en plus pénible. L'alimentation à la sonde est parfois nécessaire.

Au début, dans l'acte de s'habiller, de se déshabiller, le malade réussira seul, à la période d'état, tous les efforts seront inutiles sans aide.

Et pour la marche, si la volonté exerçait une influence réelle, le malade se laisserait-il arrêter dans la rue pour ivresse et servir de risée aux gamins ?

Dans la chorée chronique comme dans la chorée de Sydenham la volonté ne peut avoir qu'une influence fugitive. Et si dans la chorée de Sydenham cette influence est nulle le plus souvent c'est que tous les désordres y sont plus rapides et plus fréquents. Dans la

chorée de Huntington, à la période terminale, nous retrouvons le même fait.

Il existe donc une différence de durée et d'intensité des mouvements. Les mouvements dans la chorée chronique sont plus lents, moins prononcés que dans la chorée aiguë de Sydenham. Leur évolution est plus longue. Mais cette différence se retrouve à la base de toutes les affections chroniques. Elle en est le caractère fondamental.

Rapports entre les symptômes psychiques et mentaux

Il n'existe donc pas de différence essentielle entre les troubles moteurs physiques de la chorée de Sydenham et de la chorée chronique.

Peut-on baser la différence sur les symptômes d'ordre mental ?

Troubles de l'état mental. — Chez Font... l'état mental est des plus importants à étudier.

Au début de sa maladie, Font... qui a toujours eu le caractère difficile devient plus susceptible, capricieux. Il est irritable, soupçonneux, colère. Il se fâche pour des vétilles, fait à sa femme des scènes de violence pour un rien.

Il se plaint continuellement de son travail, de ses maîtres, de ses camarades. On ne sait pas apprécier sa besogne. Quand on le remet simple manœuvre, il crie à l'injustice. Il s'irrite de ses maladresses et de voir sa femme travailler plus et mieux que lui. Il devient égoïste. On ne s'occupe jamais assez de lui. On ne sait ni le plaindre, ni le comprendre.

Plus tard quand il se rend compte de son état, son caractère irritable s'exagère encore. Il a des accès subits de tristesse. Mais ses accès de mélancolie comme ses accès de colère durent peu. S'ils se renouvellent fréquemment, l'objet en change aussi souvent.

Quand il ne peut plus travailler, il verse dans l'alcoolisme. Il se met à boire du vin, de l'absinthe. Il rentre ivre chez lui. Il menace sa femme, ses enfants, brise les meubles, la vaisselle. Il s'irrite de plus en plus de ses maladresses, menace d'en finir avec la vie. « Il se tuera ». Mais si ses menaces sont fréquentes ses tentatives sont bien rares et peu sérieuses. Un jour, il va vers la fenêtre criant qu'il va se jeter du deuxième étage, il ne met pas son projet à exécution devant les prières de sa femme. Un autre jour il va se noyer dans la Loire ; on le retrouve assis sur le trottoir près de sa maison.

Font... semble surtout vouloir effrayer ses proches, attirer davantage l'attention sur lui, car les occasions de suicide ne lui ont pas manqué. Quoiqu'en disent certains auteurs, ces idées, ces menaces, viennent bien de la conscience de sa situation, non pas qu'il se rende un compte exact de la gravité de son affection, mais parce qu'il ne peut plus travailler, qu'il se sent inutile, bon à rien.

Depuis son entrée à l'asile, il n'a plus jamais renouvelé ces menaces de suicide. Faut-il en voir la cause dans l'espoir de guérir, dans un affaiblissement intellectuel plus profond ?

Ne travaillant plus, il était chez lui davantage livré à lui-même. Il avait des occasions fréquentes de se livrer à la boisson. Il restait des journées entières seul avec ses pensées. Les railleries, les réflexions faites à haute voix dans la rue sur son pseudo-état d'ivresse, ne faisaient qu'augmenter son hypocondrie.

A l'asile, au contraire, on l'emploie avec ses camarades, suffisamment pour détourner son esprit de son affection. Il n'est pas l'objet de moqueries. Ses maladresses ne lui sont pas repro-

chées. Il ne boit plus. Il sait que ses menaces de suicide n'exciteraient la compassion de personne.

Il faut donc, croyons-nous, en plus de l'affaiblissement graduel de son intelligence faire intervenir ces conditions d'existence plus favorables, pour expliquer la diminution de son irritabilité et la disparition des menaces de suicide.

Délire, Hallucinations. -- Mais en dehors de son irritabilité et de ces accès d'hypocondrie Font... a vu motiver son internement par des « hallucinations et actes dangereux pour lui-même et pour les siens ». Il urine la nuit sur ses enfants. Un autre soir il va ouvrir la fenêtre dans un accès de terreur, et sans l'intervention de sa femme se serait peut-être précipité. Un soir encore il verse sur le feu le contenu d'une lampe à pétrole. Avons-nous à faire à des hallucinations vraies ?

Un premier point facile à établir c'est que ces actes dangereux qui lui sont imputés se passent toujours après son coucher, dans les premières heures qui suivent, dans cet état d'assoupissement, cette somnolence intermédiaire entre la veille et le sommeil.

Font... se couche. Les fatigues ou les excès de la journée ont augmenté ses gesticulations. Il est anxieux, oppressé. Il semble hanté par le souvenir de la nuit précédente. Il a peur de son sommeil. Il lutte pour ne pas dormir, Il est déjà possédé par son délire. Il redoute de voir ces animaux terribles, qui l'ont tant effrayé la nuit dernière. Il se tourne dans son lit, change et rechange de position. Et justement les visions reviennent. Ce sont des loups, des tigres, des rats. Ils apparaissent d'abord tout petits, grossissent, passent à travers le mur, grimpent dans les rideaux du lit. Ils l'entourent, ils vont le dévorer. Le malheureux s'agite, veut lutter. Il pousse des cris inarticulés, gesticule, repousse ces apparitions fantastiques, lance les mains dans le vide. Il veut s'élancer, fuir. Et c'est un précipice qui s'entr'ou-

vre, une chute sans fin, une succession de gouffres où il roule. Il tombe de son lit, s'élance vers la fenêtre, comme dans un état de somnambulisme.

On l'arrête. Il s'éveille. Pour ne plus retomber dans ses angoisses, il reste des heures à piétiner sur place, défait son lit, le refait, va uriner, tousse, pousse des exclamations de temps à autre comme pour s'assurer qu'il est bien éveillé. On le force à se recoucher. Il somnole de nouveau. Et le cauchemar réapparaît. Ce sont des apparitions, des voix qu'il entend sans comprendre. Il s'éveille encore. Parfois il se lève à trois ou quatre reprises, réveillant ses voisins, accomplissant ces actes bizarres, incohérents, qui lui sont reprochés.

Enfin il s'endort d'un sommeil presque calme entrecoupé de légers mouvements choréiques. Le reste de la nuit se passe tranquillement.

Nous avons assisté personnellement à ces actes délirants. La femme de Font... nous a rapporté le récit. Le plâtre du mur qui borde son lit est dégradé par suite des coups qu'il porte. Les pieds de son lit ont leurs vis arrachés ; son oreiller, son traversin sont déchirés.

Chaque soir se reproduisent les mêmes scènes. Ses gardiens, ses camarades de dortoir en sont fatigués et nous apportent souvent leurs doléances.

Mais ces phénomènes que présente Font.... ne sont pas du délire vrai, des hallucinations vraies.

Délire de rêve. — C'est du délire, que Régis appelle délire onirique, c'est du délire de rêve. Il naît, évolue dans le sommeil. Il est fait de souvenirs, de réviviscences, d'associations étranges, mobiles et changeantes. Il

cess incomplètement, il se prolonge dans cette somnolence qui suit son réveil après le cauchemar. Il engendre à ce moment un véritable état somnambulisque dans lequel le malade accomplit ces actes étranges, comme d'uriner sur ses enfants, de verser du pétrole sur du feu. Il ne lui ne laisse que peu de souvenirs, mais il lui laisse surtout de ces idées fixes, post-délirantes, post-oniriques, dit Régis, post-somnambulisques dirons-nous, idées qui viendront aux heures de coucher le troubler et qu'à ce moment lui constitueront une véritable obsession, presqu'une phobie.

C'est ce délire de rêve que l'on retrouve dans les infections, les intoxications, alcoolisme, tabagisme, dans les auto-intoxications gastro-hépatiques, rénales, etc.. Mais chez Font.... on ne peut accuser l'alcoolisme. Il ne boit pas depuis son entrée. Il faut donc bien rattacher son délire onirique à la chorée chronique ou du moins à la cause occasionnelle de cette affection.

Troubles de l'état mental proprement dit. — En dehors de ces troubles délirants, les auteurs pour la plupart notent un affaiblissement intellectuel considérable. Hamilton pourtant prétend que les choréiques chroniques sont moins aliénés qu'ils le paraissent.

Pour Font.... il semble se passer dans son cerveau pour l'exercice de ses facultés, ce qui se produit à l'extérieur par ses mouvements involontaires, incohérents. Les mouvements qui surprennent le malade et l'empêchent d'accomplir convenablement les actes de sa vie

journalière, ont leurs équivalents dans l'esprit du malade, donnant aux actes intellectuels un caractère de maladresse et d'instabilité tout spécial.

Ainsi s'expliqueraient ces cas, peu fréquents dans la littérature, de chorée où les phénomènes mentaux précèdent les symptômes physiques. Troubles intellectuels, troubles physiques procèdent d'un même ordre d'idées; ce sont des troubles de l'activité. Quel que soit l'ordre de leur apparition ils sont toujours symptômes d'une même affection.

On reconnait en psychologie avec P. Janet trois groupes de phénomènes distincts ; on les ramène à trois causes différentes, trois facultés, la sensibilité, l'intelligence et l'activité.

De ces trois facultés la chorée, maladie essentiellement motrice, affecte surtout l'activité, mais vu les relations qui existent entre les trois facultés, il est logique de conclure que l'intelligence et la sensibilité soient également altérées.

Les troubles choréiques sont essentiellement des troubles de l'activité. L'activité réfléchie, chez l'homme devient la volonté. Ribot nous dira que le moteur de la vie de l'esprit, la volonté intellectuelle, c'est l'attention.

Nous aurons donc, à la base même de l'affection mentale choréique, deux troubles psychiques constants, dominants, mais reliés l'un à l'autre : le premier pour les mouvements physiques de la vie de relation, trouble

de la volonté ; le second pour les mouvements de la vie de l'esprit, trouble de l'attention.

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître comme fondamentaux dans la chorée les troubles de la volonté et de l'attention.

Chez Font... à la base de tous les troubles de ses facultés, nous retrouvons ceux de la volonté et de l'attention.

Symptômes mentaux. — Examinons les troubles des différentes facultés chez notre malade.

Sensibilité. — La sensibilité est à peu près normale. Les organes des sens lui apportent des sensations de l'extérieur normales. Mais l'attention de Font... est troublée. Il en résulte une succession trop rapide de ses impressions. Sa volonté n'a pas la force nécessaire pour maintenir suffisamment longtemps son attention sur les objets extérieurs.

Sensations hâtives, perceptions vagues. — Des sensations trop hâtives découlent des perceptions moins nettes, d'où un amoindrissement de la perception, surtout quant aux détails des objets extérieurs.

Font... marche. Il rencontre un obstacle. Il voit cet obstacle mais ne se rend pas compte de ses dimensions exactes. Il bute contre l'obstacle.

Sensibilité morale. — La sensibilité morale est amoindrie. Elle le paraît davantage qu'elle ne l'est en réalité. Les sentiments affectifs sont très vifs. Font... aime beaucoup sa femme, ses enfants ; il est heureux de les revoir. Mais il ne se plaint

pas de leur absence. Ses impressions affectives sont fugitives. Il est incapable d'y fixer son attention. Elles sont rapidement remplacées par d'autres..

Tainton s'étonne de voir se marier les choréiques chroniques. Mais le choréique se marie en général avant le début de l'affection. Dans toutes les familles de chorée chronique héréditaire, il y a des sujets qui échappent à la fatale maladie. Dans la famille de Font.... les deux sœurs aînées ne sont pas choréiques. Font.... ne peut-il penser échapper lui aussi à la maladie familiale.

Font.... possède une certaine fierté. « Il n'a besoin de rien ». Les offres de secours, d'aide pécuniaire, sont refusées. Il se froisse même de l'offre d'un supplément de tabac.

Font.... n'est pas orgueilleux. Pas d'idées de révolte et de haine. Sa situation sociale ne lui a jamais permis d'être prodigue.

Inclinations supérieures. — Quant aux inclinations supérieures, sentiments intellectuels, sentiments esthétiques, du beau du sublime, du grotesque, il nous est difficile de les apprécier chez notre malade, vu son éducation rudimentaire. Il a toutefois nettement la notion du laid. Il suffit pour s'en convaincre, de l'interroger sur la beauté des quartiers de l'asile !

Les sentiments religieux n'ont pas été cultivés.

Les émotions ont une grande influence. Font... réagit vivement à la joie, à la colère, à la crainte.

L'anxiété chez lui ne se retrouve qu'aux heures du coucher, et se rapporte plus à son délire de rêve qu'à son état mental propre.

Pas d'obsessions, ni d'idées fixes. Pas de passions. Il a cessé de boire de l'alcool sans récrimination.

Troubles de la mémoire. -- Aux troubles de la sensibilité nous rattacherons ceux de la mémoire. Une des lois qui président à

la reproduction des souvenirs, c'est en effet la vivacité des impressions premières. Plus l'impression a été forte, plus l'image en restera vivace.

Chez Font... la mémoire des faits anciens et nouveaux est conservée dans ses grands traits. Le souvenir de ce qu'il a appris soit par l'instruction, soit par l'expérience est conservé. Il n'existe chez lui ni confusion, ni désorientation. Il sait où il est, ce qu'il fait. Il raconte son histoire, son enfance, ses occupations, sa maladie, ce qu'il a fait depuis son entrée à l'asile, ce qu'il a fait hier. Mais il faut le lui demander à des reprises différentes et de peu de durée. Il lui est impossible de fixer longtemps son attention sur ses souvenirs.

MM. Leri et Wurpas, dans une communication à la Société de Neurologie de Paris, insistent surtout sur la perte des caractères visuels essentiels des objets. Nous ne pouvons nous rallier à cette opinion. Comme M. Seglas, nous ne constatons, dans les exemples qu'ils présentent, que l'instabilité de l'attention. Chez Font... le fait est le même.

Ses perceptions sont amoindries dans leur netteté du fait de la rapidité de l'impression. De plus pour récupérer le souvenir de l'objet enfoui dans sa mémoire, l'influence de son attention est nécessaire. Elle n'est pas assez soutenue pour en obtenir une image nette dans tous ses détails. La mémoire visuelle des objets n'est pas perdue. La preuve en est quand il différencie les animaux qu'il voit dans ses rêves. Il parle de tigres, de loups, de rats. Et s'il ne nous donne pas une définition précise, c'est que dans son cerveau la reproduction de l'image ne demande pas une attention prolongée, tandis que pour exprimer ce souvenir il lui faut un temps plus appréciable, un effort durable d'attention et de volonté dont il n'est plus capable. Comme les malades de M. Léri et Wurpas, il différencie le fauteuil et la chaise, l'odeur de térébenthine et celle de la rose, comme eux il ne peut en donner tous les détails, non pas qu'il en ait perdu le souve-

nir, mais en raison des difficultés qu'il lui faut surmonter : difficultés d'appliquer son attention et sur les détails des objets, sur le souvenir des mots qui les expriment, des mouvements qu'il faut pour les prononcer.

Troubles de l'intelligence. -- A la mémoire est liée l'association des idées, les comparaisons, le jugement.

Chez Font... le raisonnement, le bon sens ne sont pas altérés. Il distingue normalement le vrai d'avec le faux. Le mur est blanc, la table est ronde, la chaise a quatre pieds. Il juge normalement tant qu'il suffit d'une brève attention. Mais il ne faut pas compter obtenir de lui un raisonnement un peu long, des déductions. L'attention erre, saute d'un sujet à l'autre. « Le malade n'y est plus. »

Il lui est possible de dire combien font trois fois huit =24, deux et deux =4. Mais une addition de trois chiffres, une simple soustraction de deux chiffres lui offrent des difficultés le plus souvent insurmontables.

Troubles de l'activité. -- A la base de tous les troubles précédents nous retrouvons toujours les troubles de la volonté et de l'attention.

Pour qu'il y ait acte de volonté il faut un but motif ou mobile, une délibération, une détermination. P. Janet définit l'acte volontaire une résolution accompagnée d'effort. La résolution la plus énergique est impuissante s'il ne s'y ajoute un déploiement de force d'autant plus grand que l'obstacle est plus difficile à vaincre. Seulement l'effort peut disparaître par l'habitude et la répétition de l'acte.

Ce qui manque à Font..., au choréique chronique, pour accomplir l'acte volontaire ce n'est ni la résolution, ni l'effort, c'est l'attention nécessaire pour coordonner sa résolution avec l'exécution de l'acte. C'est le mécanisme même de la volonté qui est troublé. »

Donnons l'ordre au malade de marcher en suivant la ligne droite. Il veut suivre la ligne droite, il pense au but, au terrain à parcourir, aux mouvements du corps nécessaires, aux obstacles à franchir. Son attention saute d'un objet à l'autre. Il ne peut faire un tout intelligent de ces différentes données. Incoordination des idées comme des mouvements du corps. Les données de ses sens le surprennent comme ses mouvements involontaires. Elles surgissent à propos d'un obstacle, d'un faux mouvement, se compliquent de la peur de mal faire, de ses méprises, de leur correction. Il déploie un luxe inutile d'attention, en accorde sans raison, perd le but proposé, veut y revenir, s'égare dans le désordre de ses idées. C'est une danse des idées. « Ce sont des gesticulations de la pensée. ».

Dans les actes dits intentionnels, ces troubles seront moins apparents. L'habitude intervient.

« La répétition d'un même acte, d'une même volition rend l'acte, la volition plus facile et l'agent plus apte à les reproduire. » L'habitude fait disparaître l'effort.

Aussi verrons-nous Font... s'habiller, se déshabiller avec une aisance relative, alors que dans les actes nouveaux pour lui, ne pouvant appliquer ni son attention, ni sa volonté sur le but, les moyens, l'effort à fournir, Font... commettra méprises sur méprises, souvent pour renoncer finalement à son entreprise.

En résumé on pourra dire de la chorée chronique qu'elle est une maladie de l'activité tout entière, qu'elle intéresse l'appareil moteur total de la vie de relation.

Aux troubles moteurs fondamentaux de nos facultés viennent s'ajouter un état psychique préexistant, héréditaire, et chez notre malade des troubles délirants, du délire de rêve que nous retrouvons dans les infections et les intoxications.

Nous devons rattacher ce délire de rêve plus à la cause de l'affection qu'à l'affection elle-même.

Nous sommes les premiers à signaler dans la chorée chroni-

que ce délire de rêve. L'attention des neurologistes s'étant portée surtout sur les troubles de la mémoire et de l'intelligence nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de la chorée chronique d'observation relatant du délire de rêve ou délire onirique au cours de cette affection.

Les idées délirantes ont été peu signalées.

Huet dans sa thèse parle bien de malades dont le sommeil est troublé :

Observation XV.... le sommeil est devenu plus calme, l'agitation de la nuit a disparu....

Observation XVI.... la malade a beaucoup de peine à s'endormir, se réveille souvent....

Observation XVII.... le sommeil est devenu meilleur....

Observation XVIII.... Le malade dort mal, se réveille souvent la nuit.

Observation XXIV.... La malade ne veut pas s'endormir. Il passe une partie de la nuit sur un fauteuil....

Joffroy dit de Catherine M... atteinte de chorée chronique : « Dort mal. Agitation la nuit ». Pousse des cris. Fouille de côté et d'autre. On est obligé chaque soir de lui faire des injections de morphine.

Héraval et Raviat en 1900 : « Brout..., choréique chronique, s'esquive le soir avant de se coucher, et la nuit très agité, pousse des cris, empêchant ses camarades de salle de dormir. »

Mac-Farlam en 1890 signale chez une femme de 64 ans des hallucinations de la vue.

Rusk, Difendorf cite des cas avec hallucinations de la vue et de l'ouïe.

Un jeune malade d'Hamilton (obs. 18) voyait des loups.

Nous avons chez Font..., relaté les troubles de délire de rêve. Nous avons observé des troubles analogues chez l'une de ses sœurs. Dans notre troisième observation, la malade a des rêves fréquents, elle cause la nuit parfois se réveille en poussant des cris. Notre malade de l'observation II a des cauchemars, dort mal la nuit, pousse des cris.

Nous croyons que ces cas de délire de rêve doivent être plus nombreux dans les cas de chorée chronique. Nous y voyons un rapport de plus avec les troubles psychiques de la chorée de Sydenham.

Rapports avec la chorée de Sydenham. — En effet le tableau clinique des troubles mentaux de la chorée de Sydenham ne diffère dans ses caractères essentiels de ceux que nous venons d'étudier.

Comme dans la chorée chronique nous retrouvons les troubles mentaux fondamentaux et les troubles mentaux secondaires dépendant soit de l'état psychique héréditaire, soit d'un état d'intoxication (délire onérique).

Troubles mentaux dans la chorée de Sydenham. — Comme pour les troubles moteurs physiques, nous résumerons, pour les troubles psychiques de la chorée aïgue, l'opinion des classiques.

Délire de rêve. — Marcé relève des hallucinations de la vue : « Hallucinations terrifiantes, *arrivant le soir, au moment de l'assoupissement*, et qui si elles se prolongent dans la nuit, provoquent des rêves, des cauchemars, troublent et empêchent le sommeil des malades. Fantômes, figures fantastiques, ou bien des animaux : lions, loups, chats, chiens.

« Les malades, dit Breton, poussent des cris, appellent au secours et redoutent la réapparition de ces symptômes, ils ont peur de succomber de nouveau à un sommeil si pénible, ils luttent de toutes leurs forces pour échapper au sommeil et éviter ses angoisses. »

Troubles mentaux proprement dits. — Nous citerons pour les troubles de l'état mental proprement dit le docteur Moynier :

« Les malades se font remarquer par une grande mobilité d'esprit, un changement notable dans leur esprit et leur caractère. Ils étaient studieux, intelligents, pleins de gaîté, ils deviennent tristes, capricieux, recherchent l'isolement. Tantôt doux et prévenants, tantôt brusques et grondeurs, poltrons, colères, fantasque ».

Irritabilité. — Mairet insiste sur leur irritabilité.

Troubles de l'intelligence. — Ziemssen sur les troubles de l'intelligence : les malades étant incapables d'efforts soutenus ont de la peine à rassembler leurs idées et même une incapacité de penser.

Troubles de la mémoire. — Pour Sollier la mémoire s'affaiblit. Les troubles sont dus au défaut de l'attention et à l'instabilité des idées des malades.

Troubles de l'activité. — Ils sont oublieux, inattentifs, incapable de tout travail suivi.

« Leurs pensées bondissent comme leurs muscles » dit Steiner.

Le facies lui-même est analogue au facies droit chez Font.... ; facies déprimé, maussade et sournois.

De l'étude des phénomènes psychiques et mentaux dans la chorée de Sydenham et dans la chorée chronique, nous concluons :

Il n'y a pas de différence essentielle entre les symptômes classiques mentaux de ces deux affections.

Dans les deux affections nous retrouvons :

1° Un état psychique préexistant, constituant le caractère propre de chaque choréique.

2° Des troubles délirants, délire de rêve des infections et des intoxications, dépendant de la cause occasionnelle de l'affection.

3° Des troubles mentaux fondamentaux, troubles de l'activité, troubles analogues aux mouvements physiques, de même ordre d'idées, avec altérations consécutives de la sensibilité et de l'intelligence.

Chorées chroniques sans phénomènes mentaux. — Sainton base la différence clinique sur la possibilité pour

une chorée de Systenham d'évoluer sans troubles mentaux.

En fait la chorée de Systenham évolue le plus souvent avec des symptômes psychiques.

Mais en dehors de cela, et alors même qu'il y a des chorées de Systenham sans troubles mentaux, il y a également des cas de chorée chronique évoluant de la même façon.

Hamilton cite un cas sans phénomènes mentaux.

Sainton rapporte lui-même les deux malades d'Huber, occupant une situation officielle jusqu'à leur mort. Rosenda cite une famille entière de choréiques chroniques sans troubles mentaux.

Difendorf mentionne un cas où un homme après quinze ans de mouvements choréiformes, était encore capable de s'occuper d'une grande clientèle de droit.

Marche progressive de la chorée chronique. — Enfin Sainton fait de la marche progressive et fatale de la chorée chronique un caractère différentiel net et bien tranché.

« La chorée de Huntington a pour aboutissement fatal la démence ».

L'activité est liée à l'exercice de nos facultés. On constate le plus souvent à la suite des troubles si prononcés de l'activité dans la chorée chronique un affaiblissement graduel, progressif de toutes les facultés. Les sensations émoussées donnent des perceptions de plus en plus diffuses. La mémoire n'intervient plus que

dans les actes les plus élémentaires. La volonté est annihilée. Plus d'attention soutenue possible, donc plus d'intérêt pour les choses de l'extérieur. De là un laisser-aller, une insouciance extrême, une dépression graduelle qui s'achemine vers la démence.

Il n'en est pas toujours ainsi. En dehors des cas cités plus haut, ayant évolué sans troubles mentaux, Huet présente des malades qui n'ont présenté jusqu'à leur mort qu'un léger affaiblissement de la mémoire et de l'intelligence.

Sainton prétend que ce ne sont pas des cas de chorée héréditaire progressive.

Pourtant Hamilton cite le cas d'une malade atteinte de chorée chronique dont l'intelligence se garde à peu près intacte jusqu'à la mort. Elle meurt à 70 ans. Et sa fille est choréique et démente.

Herringham rapporte onze cas de chorée chez des vieillards suivis de guérison. Dry rapporte un cas de chorée chronique avec guérison à 69 ans.

La démence n'est donc pas toujours la terminaison de la chorée chronique. Mais elle en est la terminaison habituelle.

L'observation suivante nous en donnera le tableau clinique.

OBSERVATION II. (Observation personnelle)

Chorée chronique avec démence

Grel... Jeanne, 60 ans, mariée, cultivatrice au Clion, département de la Loire-Inférieure, entre à l'asile Saint-Jacques, le 29 avril 1909, dans le service de M. le docteur Biaute.

Le certificat d'admission porte :

« Est atteinte depuis environ dix ans de chorée chronique. Le cerveau est atteint depuis quatre ou cinq ans, et se prend de plus en plus. Actuellement elle ne comprend plus rien et sa famille ne peut s'en aider. »

La malade est complètement démente. Elle est incapable de donner aucun renseignement sur ses antécédents et sur le développement de sa maladie.

Les renseignements nous ont été fournis par la fille de la malade, mais cette fille est elle-même de condition mentale inférieure et n'a pu fournir de détails très précis.

Antécédents héréditaires. — Il n'y aurait pas eu d'antécédents héréditaires.

Antécédents personnels. — La malade aurait toujours été bien portante.

Pas de maladies graves.

Mariée, elle aurait eu trois enfants dont l'un mort en bas-âge de méningite ? Les deux autres bien portants.

Nous avons constaté chez la fille, 28 ans, des signes évidents de dégénérescence.

Début. -- Le début de la maladie actuelle remonterait à une douzaine d'années et aurait été caractérisé par des crises nerveuses survenues au moment de la ménopause.

Les mouvements choréiques auraient commencé par de légers mouvements de la face et des membres supérieurs, que l'on rattachaient aux crises précédentes.

Puis les mouvements involontaires se sont étendus aux membres inférieurs, au tronc dans un délai de deux à trois ans.

En même temps la malade devenait irritable, grondeuse, frappant ses enfants avec violence.

Vers la même époque elle aurait menacé de se suicider. Elle menace de se jeter dans le puits. Mais jamais elle n'a commis de tentative réelle.

Les mouvements vont en augmentant. Les troubles psychiques suivent la même progression. La malade a des crises de fureur, brise tout chez elle, meubles, vaisselle, cherche querelle à ses voisins, les frappe.

Elle ne dort pas la nuit. Son sommeil serait entrecoupé de cauchemars et d'hallucinations. On va la tuer. Elle voit des apparitions effrayantes. Ses enfants sont obligés de la surveiller sans cesse. Elle devient gâteuse, laisse aller sous elle ses urines et ses matières. Sa famille la fait admettre à l'asile.

Etat actuel. --- Nous suivons la malade depuis environ trois mois. Depuis cette époque les troubles physiques et mentaux n'ont pas sensiblement augmenté. Nous avons observé des périodes de calme, des intervalles avec sommeil calme de quelques jours, avec mouvements atténués et très espacés.

La malade reste au lit la plus grande partie de la journée. On est obligé de la lever et de la fixer sur un fauteuil. On est obligé même de lui mettre la camisole. Livrée à elle-même elle essaie de marcher et tombe. Dans les premiers jours qui suivirent son entrée, on tenta de la laisser libre, mais elle déchirait et brisait tout ce qui était à portée de sa main,

Les mouvements sont presque aussi violents que ceux d'une chorée de Sydenham.

Les gesticulations sont extrêmes. La face est le siège de grimaces indescriptibles, les plus variées. La malade a perdu ses dents. Les lèvres sont tiraillées dans tous les sens. La bouche se contracte, les joues se creusent, se gonflent. Les paupières, le front, tous les muscles de la face participent aux mouvements choréiques.

La malade lance la tête en avant, en arrière, sur les côtés, dans les attitudes les plus diverses. Les bras, les avant-bras, les mains, les doigts sont agités de mille façons. La malade se penche d'un côté et de l'autre sur son fauteuil. Les membres inférieurs sont aussi agités. Les jambes s'étendent, se fléchissent, s'écartent, se rapprochent, se croisent l'une sur l'autre, se décroisent.

Le diaphragme participe à la danse générale. On entend des bruits pharyngés. La langue est sans cesse agitée. La respiration est troublée par de brusques arrêts. La malade pousse des cris, des mots indistincts mal articulés. Elle blasphème continuellement et sur tous les tons.

Au lit les mouvements sont un peu moins prononcés.

Il est impossible à la malade de se tenir debout. Les genoux fléchissent. La malade tombe. Elle marche sur les genoux « à quatre pattes » cherchant à saisir tout ce qu'elle peut approcher, le portant à sa bouche.

Il est impossible d'étudier l'influence des émotions. Les personnes du service nous disent qu'elle est toujours agitée.

La volonté est annihilée. Il est inutile de lui demander d'écrire.

La malade ne peut manger seule. On est obligé de l'alimenter. Elle est d'une voracité extraordinaire. La vue d'une bouchée de pain la met dans des états de surexcitation extrême. Elle se précipite gloutonnement sur la cuiller que lui présente l'infirmière, tantôt introduisant à la fois dans sa bouche le bec de la cuiller

et son contenu, tantôt la heurtant et renversant le contenu. Elle déglutit mal, « avale de travers », introduit des parcelles d'aliments dans sa tranchée, tousse et crache au hasard devant elle.

La sensibilité générale est affaiblie. Elle réagit cependant à la piqure et ses grimaces augmentent quand on la pince aussi bien d'un côte comme de l'autre. Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Les urines sont normales. Ni sucre ni albuminerie. Pas d'excès, ni de diminution d'acide urique et d'urée. L'analyse microscopique a été négative.

L'analyse histologique du sang a donné environ : 5.000.000 de globules rouges.

Nous n'avons pas pu pratiquer de ponctions lombaires. Les urines se sont montrées toxiques à deux reprises sur le cobaye.

Au point de vue mental, la malade est complètement démente. Elle est incapable de répondre aux questions, de tirer la langue. Elle s'irrite quand on l'examine, prononce indistinctement des mots orduriers, blasphème des heures entières, sans arrêt.

Elle cherche à frapper et à faire du mal aux personnes qui l'approchent.

La nuit elle crie fréquemment, empêche les autres malades de dormir. Dans son sommeil les mouvements choréiques persistent, mais très atténués. On est obligé de la fixer dans son lit, sans quoi elle tomberait à terre.

La démence est la terminaison habituelle de la chorée.

Si nous traçons un tableau parallèle de la marche de la chorée de Sydenham à grands symptômes mentaux

et de la chorée chronique avec démence terminale nous retrouvons des analogies fréquentes.

Marche parallèle de la chorée de Sydenham et de la chorée chronique :

Chorée de Sydenham à grands phénomènes psychiques.	Chorée chronique de Huntington avec démence.
Débat lent et progressif avec irritabilité du caractère quelquefois brusque. — chorée émotive.	Débat lent et progressif avec caractère hargneux, susceptible. — parfois rapide. — peur. — ménopause.
Marche progressive.	Marche lente et graduelle.
Période d'état. Symptômes moteurs physiques. Symptômes moteurs mentaux.	Période d'état. Symptômes moteurs physiques. Symptômes moteurs mentaux.
Grands troubles psychiques.	Démence.
Mort.	Mort.

Les seules différences à noter se trouvent dans l'intensité et la durée des lésions. Leur plus longue évolution caractérise la chronicité de l'affection.

Rapports qui existent entre la chorée chronique et la chorée molle. — Les rapports qui existent entre la chorée chronique se retrouvent naturellement dans cette variété de chorée aigüe de l'enfance, qu'est la chorée molle,

Les symptômes moteurs physiques sont au début les mêmes que ceux de la chorée de Sydenham. Pour les

mentaux nous citerons la thèse de M. le docteur Ollive, sur les paralysies chez les choréiques.

Dans l'observation VII nous trouvons : « Au début des mouvements, le caractère de l'enfant change. Elle devient maussade, de plus en plus irritable, s'agite, crie ou pleure pour un rien ».

Les hallucinations n'apparaissent en effet dans la chorée guère avant la seconde enfance.

Quand aux troubles mentaux fondamentaux, on ne les voit habituellement survenir qu'à la période d'état. A cette période, dans la chorée molle, la paralysie a déjà effacé complètement les signes de l'incoordination motrice physique et mentale.

Rapports entre la chorée chronique et la chorée gravidique. — Si la chorée gravidique dépend de la chorée chronique les symptômes sont évidemment les mêmes.

Si la chorée gravidique est une chorée aigüe, les symptômes physiques sont identiques à ceux de la chorée de Sydenham et possèdent les mêmes rapports.

Pour les symptômes mentaux nous citerons les thèses de Biche, Launay, et particulièrement dans celle de Delage :

l'observation II avec cauchemars pendant le sommeil ; peurs vives le soir.

l'observation V avec délire permanent, insomnie.

Rapports de la chorée, dite des dégénérés, de Brissaud. — Les symptômes physiques se rapprochent de

ceux de la chorée chronique de Huntington.

Pour les symptômes mentaux, le terrain si prononcé de dégénérescence ne permet pas encore de bien individualiser leurs phénomènes psychiques.

Nous nous bornerons à rappeler que deux malades de Brissaud ont des hallucinations de la vue. Tous ont un sommeil agité, troublé par des cauchemars.

Le malade de Gilles de la Tourette ne peut se coucher. Il a des craintes irraisonnées, sans causes.

Une objection contre l'unité de la chorée. — Les analogies cliniques de la chorée de Sydenham et de la chorée chronique sont désormais évidentes.

La seule objection que l'on peut encore soulever contre la théorie de l'unité de la chorée, est la suivante :

« Dans la plupart des affections chroniques, il existe à l'origine des phénomènes d'affection aigüe de même ordre ».

Le cas est résolu.

Le malade de King, atteint de chorée aigüe dans son enfance, guérit, est atteint de chorée chronique à 35 ans.

Le malade de Ribeirre, atteint de chorée aigue à 4 ans, guérit, est atteint de chorée chronique à 71. Le fils du malade mort à 30 ans avait eu la chorée de Sydenham à 8 ans.

Chauffard, récemment en 1895, cite un cas dans lequel la chorée débute dans l'enfance par un rhumatisme articulaire aigü, récidive à 21 ans, pendant une grossesse, pour aboutir à l'âge de 48 ans à la chorée chronique.

La fille de cette malade fut également atteinte de chorée.

Enfin Bienvenu en 1908, à la société de neurologie de Paris, rapporte le cas d'une chorée toxique chez un prédisposé. Le malade était alcoolique. Toutes les fois qu'il dépassait sa mesure habituelle d'absinthe et d'alcool, ces excès se traduisaient chez lui par un accès de chorée toxique qui durait jusqu'à l'élimination du poison.

Les symptômes en étaient toujours les mêmes : parole embarrassée, agitation, mouvements involontaires incoordonnés, soulèvement d'épaules, grimaces, mouvements de la langue, des paupières.

Cet état chronique durait deux heures, quatres heures, plusieurs fois vingt à trente heures, puis tout disparaissait.

Cinq à six mois avant son entrée à l'asile Ste-Anne, il devient de plus en plus irritable, ne dort pas, a quelques hallucinations visuelles. Puis agitation progressive. La chorée se généralise.

Actuellement il est atteint de chorée chronique et marche vers la démence.

Pas d'hérédité similaire.

Il n'existe donc pas de différence clinique essentielle entre la chorée chronique et la chorée de Sydenham. Cela tient vraisemblablement au fait suivant.

La chorée aigüe ou chronique n'est qu'un syndrome lié probablement à des altérations physiologico-pathologiques de l'écorce cérébrale.

Suivant l'agent provocateur, la durée de son action, son intensité, nous avons affaire à des chorées chroniques ou à des chorées aigües.

Par l'hérédité en général les choréiques sont des dégénérés. Leur système nerveux est un lieu de moindre résistance.

Dans le cas d'infections aigües, infection du dehors, auto-infections, nous pouvons avoir affaire à une chorée de Sydenham, de même au cours d'une intoxication chronique : rhumatisme, troubles nutritifs divers, troubles des sécrétions internes, nous pouvons voir entrer en jeu la chorée chronique.

Dans toutes les intoxications, comme dans la chorée, nous retrouvons le délire et les hallucinations terrifiantes ; dans toutes les intoxications lentes nous retrouvons la marche graduelle et progressive.

L'agent provocateur de la chorée peut être quelconque, infection, intoxication. Suivant sa nature la chorée évoluera cliniquement dans le sens de la chorée aïgue ou chonique. Mais les symptômes choréiques, le syndrome, restent toujours les mêmes, dans leurs caractères essentiels.

La notion d'hérédité. — Quant à la notion d'hérédité similaire familiale, tous les auteurs sont d'accord pour renoncer à en faire un signe distinctif, dans la chorée chronique comme dans toutes les maladies familiales. D'abord elle n'est pas toujours signalée dans la chorée chronique, puis il existe des cas de chorée de Sydenham

familiale. En 1905 Brissaud, Kathery et Bauer présentent deux sœurs faisant partie d'une famille composée de quatre enfants qui tous ont eu la chorée. Ensuite il faut bien admettre à l'origine de toute maladie familiale un premier type sans hérédité.

Rapports anatomo-pathologiques de la chorée de Sydenham et de la chorée chronique

Dans les intoxications chroniques, il est possible d'établir des rapports d'analogie et d'intensité entre les lésions anatomo-pathologiques des cas aigüs et des cas chroniques. En est-il de même dans la chorée ?

Il n'existe pas actuellement d'anatomie pathologique propre à la chorée. Nous décrirons donc brièvement les lésions rencontrées dans les chorées de Sydenham et les chorées chroniques.

Lésions anatomo-pathologiques de la chorée de Sydenham. — Jusqu'en 1896 les travaux publiés sur l'anatomie pathologique de la chorée. (Jackson, Tuckisel Dickson, Garrod, Jakowenko,) ontrelaté des lésions diverses, aussi bien dans le cerveau qu'à la mœlle, les quelles concernaient en partie la substance nerveuse, en partie les vaisseaux sanguins ou le tissu conjonctif.

On trouve l'hyperhémie du cerveau et de ses ménin-

ges, des lésions inflammatoires, de petites extravasations sanguines ; des foyers de ramollissement, la dégénérescence des cellules nerveuses, l'hypertrophie de la névroglie. On constate les mêmes troubles au niveau de la mœlle ; certains expérimentateurs trouvent des lésions de dégénérescence dans les nerfs périphériques.

Corpuscules choréiques. — Elischer, Jakowenko, Wollemberg, Flechzig, décrivent des corps spéciaux (chorea korporchen) qui se rencontrent dans le globus palidus, le noyau caudé, la partie postérieure des couches optiques. Ce sont des corpuscules lenticulaires anormaux qui s'agglomèrent particulièrement autour des vaisseaux, dans les espaces périvasculaires. Ces corps sont de forme ovoïde et présentent deux parties, une partie centrale sombre qui se colore avec intensité sous l'influence de certains réactifs et une partie périphérique claire. Mais Laufenauer, Turner, Manassé, les retrouvent chez des sujets morts d'infection sans chorée.

Hypérhémie cérébrale. — Dana conclut à une hypérhémie intense avec dilatation des vaisseaux et production de petits foyer d'hémorrhagie et de ramollissement. Il y a infiltration des espaces périvasculaires par des cellules rondes et prolifération périartérielle.

Raymond, dans quatre-vingt observations, rencontre l'hypérhémie des méninges, de la substance grise, de la protubérance, du corps strié, et du ramollissement presque toujours d'origine embolique et de siège varié.

Prolifération conjonctive. — Balzer note de l'hyperhémie de la pie-mère avec prolifération des cellules conjonctives ; formation d'amas de ces cellules autour des vaisseaux ; partout exsudatives hématiques et leucocytiques dans le voisinage des vaisseaux.

En 1898 Bonardi ne trouve aucune lésion.

Reinhold trouve dans le sinus longitudinal et les veines voisines des thrombus « autochtones » et une forte hypérhémie de la pie-mère.

Silvestrini et Daddi notent des dilatations variqueuses des prolongements protoplasmiques dans les cellules nerveuses de l'écorce cérébrale.

Infiltration de cellules. — En 1899 Muri constate l'hyperhémie et l'épaississement des méninges, puis l'infiltration de petites cellules, allant des couches superficielles vers la profondeur, une légère chromatolyse par places des cellules de l'écorce. Nurri attire l'attention sur la participation du tractus moteur.

Anton trouve l'atrophie de la substance grise dans le « putamen sarcléilentiformis ».

Reichardt note des hémorrhagies, l'infiltration de petites cellules, la dégénérescence des fibres nerveuses.

En 1901 Préobazensky à Moscou observe une chromatolyse diffuse des cellules pyramidales, dégénérescence graisseuse diffuse, position périphérique du noyau.

En 1902 Weil et Salavardin obtiennent des résultats négatifs. Kopcynski n'observe qu'une légère chromato-

lyse de certaines cellules de l'écorce cérébrale.

Préobjensky trouve dans les muscles une augmentation du nombre de noyaux et des hémorragies.

En résumé, à côté d'observations (Charcot Triboulet), on note des lésions complexes de sièges divers, qui varient suivant les auteurs. Ces lésions n'ont rien de spécial à la chorée de Sydenham et se retrouvent dans les autopsies de maladies infectieuses.

Lésions de la chorée chronique. — Dans la chorée chronique nous retrouvons la même complexité dans la description des lésions.

Dejérine considère les lésions comme banales. On trouve comme dans la chorée de Sydenham : l'hyperhémie du cerveau et de ses méninges. Pachyméningite fréquente. Leptoméningite. Des foyers hémorrhagiques. Beaucoup signalent l'atrophie des circonvolutions ou tout au moins l'amincissement des circonvolutions qui en est le corollaire, la diminution et la raréfaction des fibres tangentielles, la dégénérescence des cellules nerveuses, l'hypertrophie de la névroglie. Ces altérations se retrouvent dans la moelle.

Infiltration de cellules. — Clarke, Daddi, Rispal, Lannois et Pairot signalent une infiltration de petites cellules rondes.

« Infiltration diffuse de grains se colorant fortement par le bleu de méthylène, ayant son maximum au niveau des circonvolutions centrales. Cette infiltration à peine marquée dans la couche granuleuse superficielle ne se

montre nettement que dans la première couche de cellules polygonales, et atteint son maximum au niveau des grandes cellules pyramidales (Revue de Médecine 1898) ».

Kéraval et Riaviart (Archives de Nécrologie 1900) résument ainsi leur observation :

Altération des cellules pyramidales et des petites cellules de l'écorce cérébrale allant de la raréfaction protoplasmique périnucléaire jusqu'à la désintégration presque complète des corps cellulaires. Infiltration interstitielle et péricellulaire de petites cellules rondes à gros noyau, à protoplasma souvent imperceptible, dans tout le cortex et principalement au niveau des circonvolutions ascendantes droites. Ces petites cellules nous semblent de nature névroglique.

En 1904 De Bück considère la gliose signalée par divers auteurs comme secondaire. Son cas présente des lésions très profondes des cellules ganglionnaires. Il y a au milieu de la névroglie des noyaux allongés semblables à ceux des noyaux endothéliaux fibro-plastiques et qui ne seraient autres que les corps décrits par Nisll chez les paralytiques généraux.

Dans le cervelet, la mœlle, ce sont les mêmes lésions.

Enfin Facklam signale dans un cas une prolifération considérable des noyaux des fibres musculaires.

En résumé, les lésions rencontres dans les autopsies de choréiques chroniques ne présentent pas de dissemblances avec celles qui ont été signalées dans la chorée de Sydenham.

L'inflammation des méninges, les foyers d'hémorrhagie, de ramollissement, la dégénérescence des cellules nerveuses, l'infiltration de petites cellules dans le cerveau, les altérations de la mœlle et du cervelet, tout y est analogue. La prolifération des noyaux des fibres musculaires est signalée dans les deux modes de la chorée. Ce n'est donc pas sur les notions connues d'anatomie pathologiques que l'on pourra échafauder la dualité de la chorée.

CONCLUSIONS

De l'étude que nous avons faite des troubles physiques et mentaux de la chorée chronique nous déduirons les conclusions suivantes.

I. La chorée est un syndrome physiologico-pathologique ayant pour base des troubles de l'activité. Troubles moteurs physiques et troubles moteurs mentaux.

II. Troubles physiques et troubles moteurs sont analogues et dérivent d'un même ordre d'idées. Ce sont des troubles moteurs de la vie de relation.

III. — Les troubles psychiques sont aux facultés ce que sont les mouvements involontaires choréiques aux différents mouvements normaux du corps. Ce sont des mouvements involontaire, désordonnés, incessants des idées se traduisant au dehors par l'instabilité de l'attention et de la volonté. Ce sont des « gesticulations de la pensée ».

IV. — Suivant la durée de l'évolution de ces troubles la chorée est dite aiguë ou chronique.

V. — Cette assertion est fondée sur l'analogie des troubles physiques et mentaux et l'analogie des lésions anatomo-pathologiques, relatés dans la chorée, dite de Sydenham et la chorée chronique.

VI. — A l'appui de cette assertion nous avons trouvé dans différentes observations personnelles de chorée chronique d'Huntington des phénomènes cliniques qui n'avaient pas encore été signalés dans la chorée chronique.

VII. — Dans toutes les intoxications et en particulier dans la chorée aiguë de l'enfance, il existe fréquemment des troubles délirants d'un ordre spécial, qui sont du délire de rêve, « délire onirique ». Ces troubles existaient de façon frappante dans nos observations I et IV : ils étaient esquissés dans les deux autres.

VIII. — Il n'y a donc pas lieu de faire de la chorée chronique une entité clinique spéciale. « La chorée chronique, héréditaire ou non, comme la chorée de Sydenham, c'est toujours la chorée ».

A la fin de cette étude nous plaçons les observations des deux sœurs jumelles de notre premier malade. Nous sommes allés nous-même les recueillir dans deux petites localités des environs d'Angers, où habitent ces malades.

Vu : Le Président de Thèse :
DEBOVE.

Vu : Le Doyen :
D. LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris :
L. LIARD.

OBSERVATION III

Chorée chronique héréditaire

Joséphine Font..., femme Tig..., 39 ans, cultivatrice, est née à Beaugé (Maine-et-Loire).

Antécédents héréditaires. — Les antécédents héréditaires ont été rapportés dans l'observation I. Qu'il nous suffise de rappeler le grand-père maternel, mort choréique ; la mère morte choréique ; un frère aîné (obs. I) choréique ; une sœur choréique (obs. IV).

Les renseignements ont été confirmés par la malade elle-même de sa famille.

Antéédents personnels. — Toujours bien portante dans son enfance. A marché de bonne heure. Jamais de maladies graves sauf une rougeole à huit ans. A toujours été nerveuse, de caractère vif, emporté. Réglée à quinze ans. Mal réglée, retards fréquents.

Elle se marie à 20 ans.

Elle a deux enfants : l'aîné, 18 ans, bien portant, très nerveux, irritable, se met en colère trop facilement n'a jamais souffert de maladies graves ;

Le second, 12 ans, arriéré. Enfance pénible, dentition tardive. Convulsions fréquentes qui ne cessent que vers la quatrième année. Il est peu intelligent. Instruction rudimentaire.

La malade est cultivatrice. Elle a longtemps travaillé aux champs. Mais ses mouvements choréiques ne lui permettent à l'heure actuelle que d'exécuter maladroitement les travaux de son ménage.

Début. — La maladie actuelle remonte à quatre ans environ. Elle a progressé lentement, mais sans interruption.

Les mouvements choréiques ont débuté à la face et aux membres supérieurs, sans qu'on puisse préciser. Pas de cause occasionnelle appréciable.

La maladie de son frère (obs. I) lui a remis en mémoire les troubles de son grand'père et de sa mère. Elle s'en est beaucoup affecté. Elle a eu de violents accès de tristesse. Son caractère est devenu plus irritable.

Elle fait chez elle des scènes fréquentes, lançant à la tête de son mari les objets qu'elle a sous la main. Mais jamais d'idées de suicide. Elle est sujette aux cauchemars, rêve la nuit, se réveille en sursaut.

Actuellement. — La malade est de petite taille, maigre ; les muscles ne présentent pas d'atrophie véritable.

Symptômes physiques. — Les mouvements volontaires se sont généralisés. Ils occupent la tête, la face, le cou, le tronc, les membres supérieurs et inférieurs, mais ils sont bien moins prononcés que dans les observations précédentes. La tête remue fréquemment, se tourne de côté et d'autre involontairement, s'incline en avant, en arrière.

A la face, la malade fait de temps en temps des grimaces. Ce qui frappe le plus c'est un mouvement fréquent d'élévation et d'abaissement rapide des paupières. Les globes oculaires sont fixes. Pas d'inégalité pupillaire. Pas de mouvements involontaires de l'iris.

A la bouche, la malade se mord la lèvre inférieure, creuse les joues, fait la « moue ». Elle tire la langue, mais difficilement ; la rentre malgré elle. Sa bouche se ferme involontairement. Les muscles masticateurs sont atteints de mouvements rapides, rendant difficile l'examen du pharynx.

La langue est également agitée, mais moins.

La parole est troublée. Les mots sont « écorchés », indistincts. La phrase est brusquement interrompue.

Aux membres supérieurs, il existe un mouvement fréquent de haussement de l'épaule.

Les bras sont souvent en mouvement. Pour masquer ses mouvements choréiques, la malade essaie de les garder croisés derrière son dos, mais elle ne peut les maintenir ainsi longtemps.

Les doigts remuent constamment, se fléchissent et s'étendant Il est très difficile. presque impossible à la malade de coudre, et même de tricoter.

Le tronc est peu agité. Parfois un mouvement de flexion en avant.

Les membres inférieurs sont également peu agités. Mouvements de flexion et d'extension des orteils. Assise, la malade, croise et décroise souvent ses jambes l'une sur l'autre.

La malade a conscience de ses mouvements ; elle essaie d'y résister.

Au lit, les mouvements sont très atténués. Le sommeil les ferait cesser complètement.

Debout la malade est instable, elle est obligée de s'appuyer à un meuble, et par moments l'une de ses jambes fléchit sans raison.

La marche est troublée ; la malade bute fréquemment, ne suit pas la ligne droite, marque des temps d'arrêt involontaires. Elle fait tantôt de grandes enjambées, tantôt de petits pas. Tous ces mouvements se font sans raideur.

Les mouvements intentionnels s'accomplissent à peu près bien. La malade s'habille et se déshabille seule, mange facilement, avale toutefois fréquemment « de travers ».

Elle a un grand appétit ; elle a « toujours faim », dit-elle, et en dehors des repas mange souvent.

Elle est peu instruite, malgré une vive intelligence. Son instruction a été négligée.

Son écriture est troublée. Les mots sont peu lisibles. Sa signature est tremblée, déformée, inégale.

La force musculaire est bien conservée. Elle s'oppose avec force à nos essais pour étendre, fléchir les avant-bras.

Les réflexes rotuliens et des poignets sont forts. La sensibilité générale est intacte.

Les sens spéciaux sont normaux. Le pouls est régulier. Pas de troubles cardiaques. Pas de troubles des fonctions organiques. Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine. Elles sont claires, de réaction faiblement acide.

La tête est petite, légèrement asymétrique, les oreilles écartées de la tête, la voute palatine ogivale sans grande malformation.

Symptômes psychiques. — Les mouvements involontaires sont arrêtés un instant sous l'influence de la volonté, mais s'ils sont arrêtés pour une partie du corps, ils se produisent pendant ce temps dans un autre segment.

Les émotions exagèrent les mouvements. La malade nous a affirmé qu'elle était plus agitée quand il venait des étrangers chez elle, quand elle était en colère. Ses maladresses sont plus accentuées. « Elle casse tout ce qu'elle touche quand elle est irritée. »

Son caractère est très irritable. Elle le reconnait elle-même. Elle se met en colère pour des riens, grande dispute, et frapperait ses adversaires dans ces accès.

Elle a souvent des cauchemars, est poltronne.

Le soir elle exige que son mari fasse une ronde dans toute la maison de peur des voleurs. Elle rêve tout haut la nuit, se réveille parfois la nuit, oppressée, anxieuse.

L'intelligence est normale. Les sentiments affectifs très vifs. La malade se souvient bien de son enfance, nous raconte elle-

même l'histoire de sa famille, la sienne propre. Sa mémoire ne paraît pas affaiblie.

Elle ne se plaint que d'une chose : ne plus pouvoir compter comme autrefois ; elle se trompe souvent dans les calculs qu'elle est obligée de faire, et ne peut plus faire des additions ou des opérations un peu compliquées.

« Elle a beau, dit-elle, faire attention, elle pense à autre chose au milieu de son calcul, et l'opération est arrêtée net. »

Cette observation a été prise au mois de mars 1909. Depuis nous avons eu des nouvelles de la malade. Les troubles n'avaient pas sensiblement varié.

OBSERVATION IV.

Chorée chronique héréditaire

Eugénie Font..., femme Nié..., 39 ans, aubergiste, est née à Beaugé (Maine-et-Loire).

Les renseignements nous ont été donnés par la malade elle-même et les membres de son entourage.

Antécédents héréditaires. — Ils ont été rapportés à l'observation I. Grand-père choréique, mère choréique, un frère aîné choréique, une sœur choréique.

Antécédents personnels — La malade a eu une enfance pénible. Sans avoir jamais eu de maladie grave, sauf la rougeole à 8 ans, comme sa sœur (Obs. III), elle a toujours été malingre, chétive. Jusqu'à l'âge de 9 ans, elle urinait au lit la nuit. Dans sa première enfance elle aurait eu des convulsions. Dentition tardive et laborieuse. Elle aurait marché très tard.

Elle n'est réglée qu'à 16 ans passés. Elle a toujours été sujette aux pertes blanches. Mal réglée, elle souffre pendant l'époque de ses règles, et perd beaucoup de sang. Elle perd quelquefois huit ou dix jours et abondamment.

Elle s'est mariée à 24 ans.

Elle n'a jamais eu d'enfant.

Elle a souffert à plusieurs reprises et plus fréquemment l'hiver de douleurs rhumatismales. Ses articulations du genou, et les jambes ont été enflées durant ces périodes.

Début. — Le début de la maladie remonterait à environ cinq ans. La malade commettait alors des maladresses fréquentes. Elle constate des mouvements qui se renouvellent souvent à son insu dans ses doigts et dans ses bras. Vers la même époque, les personnes de son entourage lui reprochent de faire des grimaces. Enfin peu à peu, les mouvements involontaires s'étendent aux bras, au tronc, aux membres inférieurs. La malade devient irritable. Son caractère devient insupportable. Elle adresse à ses voisins, à son mari des reproches continuels, est malhonnête à l'égard de ses clients. Elle ne tolère pas une observation. Ses maladresses deviennent de plus en plus fréquentes. Il ne se passe pas de jour où elle ne renverse en servant ses clients, soit un verre, soit une bouteille. Elle s'emporte alors violemment, pousse des jurons.

Actuellement. — Les mouvements sont surtout fréquents aux membres supérieurs. Ils sont moins apparents à la face et aux membres inférieurs.

Les muscles de la face sont cependant atteints. La malade plisse le front, fronce les sourcils, ce qui donne à sa physionomie une expression méchante. La bouche prend part aux mouvements choréiques, tiraillée dans un sens ou dans l'autre. La langue également. La malade parle difficilement. Les mots sortent hachés, séparés par des intervalles relativement longs, mal

prononcés. Il y a toujours une hésitation marquée pour les premiers mots. Souvent la malade semble ne plus trouver le mot pour exprimer sa pensée ; elle cherche, essaie de se souvenir, y renonce, cherche une nouvelle tournure de phrase. On n'entend pas de bruits buccaux, ni pharangés.

La malade tire facilement la langue, mais ne peut la maintenir au dehors.

Pas de mouvements des globes oculaires. Les pupilles sont égales.

Aux membres supérieurs la malade a des mouvements d'élévation des épaules avec torsion des bras. Les avant-bras se ploient, se fléchissent, s'étendent. La main se tourne en supination, en pronation. Les doigts sont agités de mouvements qui rappellent la maladie de Parkensin, avec opposition du pouce et des autres doigts, flexion, extension des doigts qui s'écartent et se rapprochent les uns des autres.

Au tronc, les mouvements se bornent à un balancement du tronc d'avant en arrière, balancement peu fréquent.

Aux membres inférieurs, les mouvements peu apparents quand la malade est debout.

Quand elle est assise, les mouvements se bornent à étendre puis à fléchir la jambe. Le pied se met en rotation externe. Dans les autres segments du corps, les mouvements sont les mêmes.

Au lit les mouvements sont très atténués. Le sommeil les ferait cesser. Toutefois il est arrivé plusieurs fois à la malade de tomber de son lit.

La marche est peu troublée. Cependant elle heurte les obstacles même les moindres, et manque souvent de tomber.

Le diaphragme participe aux mouvements. Brusques interruptions dans la respiration.

Les mouvements ne sont pas modifiés sous l'influence de la volonté. La malade exécute maladroitement les mouvements in-

tentionnels. Elle s'habille, se désabille seule, mais avec beaucoup de temps et de maladresses. L'écriture est très troublée. Elle ne peut plus tenir ses comptes.

Les émotions augmentent les gesticulations choréiques. « Elle ne commet jamais autant de maladresses, avoue-t-elle, que quand elle est en colère ».

La sensibilité générale est normale. Elle réagit également bien des deux côtés à la piqûre. Les réflexes rotuliens sont exagérés.

Les urines contiennent de très légères traces d'albumine. Pas de sucre. Réaction acide.

Les sens spéciaux sont normaux. Les fonctions organiques s'accomplissent normalement, sauf toujours la menstruation.

Pas de troubles de la digestion. Grand appétit. La malade ne paraît pas amaigrie.

Stigmates de dégénérescence. Mauvaise implantation des cheveux et des dents. Oreille de Darwin. Asymétrie faciale surtout apparente à droite.

Etat mental. — En dehors des troubles de son caractère la malade nous signale des troubles délirants analogues à ceux observés déjà chez son frère (Obs. I). C'est du délire de rêve.

Tous les soirs, le malade a peur de s'endormir. Elle ne se couche qu'avec anxiété. Dès qu'elle est endormie, elle rêve de choses affreuses, de crimes, d'animaux fantastiques qui vont la dévorer. Elle tombe dans des précipices. Elle est à ce moment, nous dit son mari, très agitée, se débat, pousse des cris, se réveille en sursaut, anxieuse, oppressée, se mettant à pleurer pleurer sans raison, demandant protection à son mari. Elle s'endort et se réveille certains soirs à trois ou quatre reprises différentes. Un soir elle s'est levée et s'est précipitée vers la fenêtre sans entendre les appels de son mari. Sans l'intervention de son mari elle se serait peut-être jetée par la fenêtre.

A ces troubles délirants, la malade joint un défaut continu d'attention, s'occupe d'un objet, le laisse pour passer à un autre, revient au premier, sans jamais terminer bien sa besogne. Son jugement nous paraît normal. Elle a conscience de sa colère irréfléchie, de ses mouvements choréiques. La mémoire des faits anciens et nouveaux n'a pas diminué. Seulement c'est l'attention qui fait toujours défaut. Pour ses comptes, ses factures, elle les abandonne subitement pour s'occuper d'autre chose, y revient, ne se souvient plus de ce qu'elle a fait précédemment, d'où des erreurs fréquentes, et des disputes non moins fréquentes à ce sujet.

BIBLIOGRAPHIE

Adamkiewitz. — Les vrais centres du mouvement. Neurolog. centralblatt. (1904).

Arostegui. — De la chorée chronique progressive. Congrès grès médical de Cuba 1890.

Arquembourg et Ingebrans. — Chorée chronique de Huntington. Nord médical 1907.

Aubry et Paviot. — Deux cas de chorée chronique. Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Lyon 1903.

Austregesilo. — Sur un cas de chorée variable de Brissaud, 1902.

Babonneix et Bernard. — Troubles oculaires dans la chorée. Gazette des hôpitaux 1909.

Ball. — De la folie choréique. France médicale 1886.

Baumler. — Un cas de chorée chronique. Munich 1902.

Baylac. — Observation de chorée chronique avec hérédité similaire. Bulletin de la Société médicale de Toulouse 1891.

Berry. — Contribution à l'étude de la chorée héréditaire. Am. I. Insan 1900.

Besta. — Un cas de chorée de Hutington avec examen anatomo-pathologique. Riv. sper. di freniatri 1905.

Bienvenu. — Chorée chronique chez un prédisposé. Société neurologique de Paris 1902.

Biondi. — Contribution à l'étude de la chorée chronique progressive. Boll. di clini. 1897.

Boinet. — Athétose double héréditaire chronique de l'adulte. Revue de neurologie 1900.

Boddaret. — Chorée chronique et chorée de Huntington. Gand 1898.

Bonfigli. — Chorée chronique progressive ; étude clinique et anatomo-pathologique. I. mental. pathologie. 1906.

Bonnier. — Le sens des attitudes. Archives de Neurologie 1902.

Brush. — Chorée de Huntington. New-York. Médical Journal 1895.

Buccelli. — Les troubles psychiques de la chorée vulgaire en rapport avec les troubles moteurs. Revista di Frenatri 1902.

Burchard. — Un cas de chorée de Huntington. Saint-Pétersbourg 1904.

Burr et Mac Cartyh. — Un cas de chorée de Huntington avec examen anatomo-pathologique. Journal nervous and mental Diseases 1903.

Buttler. — Chorée de Huntington. New-York 1894.

Cavaglia. — Contribution à l'étude de la chorée héréditaire. Revista clinica 1890.

Ceni. — Contribution à l'étude de la chorée de Hutington. Clinica moderna 1906.

Charcot. — Leçons sur les maladies du système nerveux.

Charles. — Chorée de Huntington. Sthéthoscope 1905.

Chaufeard. -- Chorée récidivante et devenue chronique avec transmission par hérédité similaire. Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1896.

Claude et Lhermitte. -- Syndrome choréique avec troubles mentaux chez un débile alcoolique mort par septicémie. Examen histologiques.

Collins. -- Etude clinique et anatomo-pathologique de la chorée de Huntington. Boston 1897.

Costa. -- Sur un cas de chorée de Huntington. Revue de la Société médicale argentine, Buenos-Ayres 1894.

Daddi. -- De la chorée chronique progressive. Riv. di patolog. nerv. 1905.

De Buck. -- Un cas de chorée chronique progressive avec autopsie. Belgique médicale 1904.

Diefendorf. -- Symptomatologie mentale de la chorée de Huntington. Neurographs 1908.

Diller. -- Quelques observations de chorée héréditaire. American journal med. science 1889.

Elloy. -- Chorées amyotrophiques. Etude histologique et critique. Thèse Paris 1904.

Etter. -- Etude sur la chorée de Huntington. Thèse 1899.

Facklam. -- Chorée de Huntington. Archiv. f. Psychiatr, 1897.

Frank. -- Etude sur la chorée chronique progressive. Wien Klin. Nrinchschift. 1904.

Ganghoffner. -- Sur la chorée chronique. Prague 1895.

Glorieux. -- Deux cas de chorée organique. Journal de neurologie 1906.

Gray. -- Chorée de Huntington et chorée congénitale. New-York M. I. 1892.

Greppin. -- Un cas de chorée de Huntington. Archiv. für Psych. Berlin 1892.

Hallock. -- Chorée de Huntington ou démence choréique. I. nerv. and. mental diseases, 1898.

Huntington. — 1872.

Hunt. — Un cas de chorée de Huntington. J. nervous and mentaldisans, 1904.

Juvaux. — Contribution à l'étude de la chorée chronique héréditaire. Thèse Paris, 1892.

Kampsmeyer. — Etude sur la chorée chronique progressive. Thèse de Kisl 1902.

Kast. — Un cas de chorée chronique progressive. Deutch. méd. Weinchsctof, 1895.

Keraval et Raviard. -- Chorée de Huntington. Examen histologique. Archives de Nemologie 1900,

King. -- Chorée héréditaire. Méd. Rec. 1907.

Knig. -- Chorée héréditaire N. York médical Journal 1885-89.

Kormlof. -- Chorée chronique héréditaire. St-Pétersbourg 1889.

Krause. -- Un cas de chorée de Huntington. 1899.

Kruse. -- Sur la chorée chronique progressive. Thèse Rostock 1907.

Lannois. -- Etude sur la chorée héréditaire. Revue de Médecine 1888,

Lannois et Paviot. -- Deux cas de chorée héréditaire avec autopsies. Arch. de Névrologie 1897.

Lannois et Paviot. -- La nature de la lésion histologique de la chorée de Huntington, 1908.

Launay. -- Les relations nosologiques de la chorée des femmes enceintes. thèse Paris 1901.

Lecuyer. -- Contribution à l'étude de la chorée gravidique. Revue de neurologie 1905.

Lenoir. -- Etude sur la chorée héréditaire. Thèse Lyon 1888.

Londe. -- Syndrome athéto-choréique. Revue de neurologie. 1901.

Löwenfeld. -- Etude de la chorée héréditaire. Neurolog. Centralblatt, 1899.

Marchand. -- Anatomie pathologique de la chorée chronique à propos de deux cas. Société anatomique de Paris 1093.

Mastier. -- De la chorée des femmes enceintes. Thèse Lyon 1898.

Mathéis. -- De la chorée de Huntington. Thèse Leipzig 1897,

Menereul. -- Contribution à l'étude des troubles mentaux dans les chorées. Toulouse 1909.

Menzies. -- Un cas de chorée héréditaire I. mental. Sc. 1892.

Meunier. -- Notes sur la chorée vulgaire chez les vieillards. Thèse Paris 1889.

Mircoli. -- Les choses au point de vue moderne. Le substratum anatomo-fonctionnel anatomo-médullaire. Gazetta d'igli ospidale 1903.

II Psychopathies choréiques. Gazetta d'igli ospidale 1903.

Morpurgo. -- Chorée de Huntington. Lypemanie et idées délirantes. Riv. sper. di freniatr, 1898.

Nicolas. -- Chorée vulgaire chez le vieillard. Thèse Nancy 1883.

Peyetti. -- Sur la chorée héréditaire. Berlin 1885.

Phelps. -- Considérations sur la chorée héréditaire. I. nervous and mental disecises 1892.

Raymond. -- Chorée chronique de l'adulte. Journal de médecine interne 1904.

Remat. -- Sur la chorée héréditaire. Nemolog. Centralblatt. 1891.

Ribierre. -- Chorée de Huntington tardive, sans hérédité si-

milaire chez une ancienne choréique de Sydenham. Société médic. hôpitaux. Paris 1907.

Riggs. Un cas de chorée héréditaire, I, nervour and ment. diseases 1901.

Rispal. -- Des lésions histologiques du système nerveux central dans la chorée chronique héréditaire. Congrès de neurologie de France, 1899.

Rispal et Baylac. -- Note sur la toxicité urinaire dans la chorée chronique héréditaire. Congrès de neurologie 1897.

Rossi. -- De la chorée de Huntington. Riv. sperim. di frenatria 1904.

Sainton, -- Rapport sur les chorées chroniques. Congrès de monologies Nantes 1909.

Schechtmann (Sarah) Contribution à l'étude des troubles psychiques dans les chorées chroniques de l'adulte. Thèse Paris 1910.

Seppilé. -- Chorée héréditaire progessive. Riv. sperim de frenatur 1887.

Sinkler. -- Chorée héréditaire avec autopsie. Trans. med. soc. Trigin. 1891.

Stadler. -- Chorée de Huntington. Deutche. med. Wunchenschi. 1909.

Stier. -- Anatomie pathologique dans la chorée de Huntington, Arch. f. Psych. 1903.

Waschide et Turpas. --- Contribution à la psycho-physiologie des mourants deux cas de chorée chronique. Revue neurologique, 1902.

« Essai sur la physiologie pathologique du mouvement. Disparition des mouvements dans la chorée chronique. Revue de médecine, 1904.

Westphal. --- Sur la chorée chronipue progressive. Deutche méd. Wunchenschi, 1902.

Willani. --- Contribution à l'étude de la chorée chronique. Réforma medica, 1897.

Wilson. --- Un cas de chorée chronique progressive. J. nervous arch. mentaldiscases, 1896.

Wollenberg. --- Etude sur la chorée chronique Neurolog. Entralblatt, 1877,

« Contribution à l'anatomie pathologique de la chorée minor. Arch, f. Psych, 1892.

Zacher. --- Un cas de chorée héréditaire. Neurolog, Entralblatt. 1888.

TABLE DES MATIÈRES

I. — Rapports entre les symptômes physiques.. 15
II. — Rapports entre les symptômes mentaux... 42
III. — Rapports anatomo-pathologiques 69
IV. — Conclusion..... 75
V. — Bibliographie 87